

Aus der Neurologischen Klinik und Poliklinik
der Ludwig-Maximilians-Universität München
Direktorin: Univ. Prof. Dr. med. Marianne Dieterich

**Einfluss der Tiefen Hirnstimulation im Globus pallidus internus
auf die Verständlichkeit des Sprechens
bei Patienten mit zervikaler Dystonie**

Dissertation
zum Erwerb des Doktorgrades der Medizin
an der Medizinischen Fakultät der
Ludwig-Maximilians-Universität zu München

vorgelegt von
Katharina Maria Ott
aus Washington, D.C., USA

2018

Mit Genehmigung der Medizinischen Fakultät
der Universität München

Berichterstatter: Prof. Dr. med. Kai Bötzel

Mitberichterstatter: Prof. Dr. Maria Schuster
Prof. Dr. Andrea Szelényi

Mitbetreuung durch die promovierte Mitarbeiterin: Dr. phil. Anja Staiger

Dekan: Prof. Dr. med. dent. Reinhard Hickel

Tag der mündlichen Prüfung: 14.06.2018

Veröffentlichungen und Präsentationen

Teilergebnisse dieser Arbeit wurden veröffentlicht bzw. präsentiert in:

Risch, V., Staiger, A., Ziegler, W., Ott, K., Schölderle, T., Pelykh, O., & Bötzel, K. (2015). How Does GPi-DBS Affect Speech in Primary Dystonia? *Brain Stimulation*, 8(5), 875-880.

Risch, V.*, Staiger, A., Ziegler, W., Schölderle, T., Hafner, S., Pelykh, O., Ott, K., Bötzel, K.: Einfluss der Tiefen Hirnstimulation auf das Sprechen bei Primärer Dystonie. Neurowoche 2014, München, 15.-19. September 2014

* Posterpräsentation

Risch, V.*, Staiger, A., Ziegler, W., Schölderle, T., Ott, K.*, Pelykh, O. & Bötzel, K: Influence of pallidal deep brain stimulation on speech in individuals with primary dystonia – neurophonetic analyses and intelligibility of speech. 3rd *International Symposium: Basal Ganglia Speech Disorders and Deep Brain Stimulation*. 24.-25. März 2014 in London, UK.

* Vortragende

Vorwort

Die vorliegende Arbeit befasst sich mit einer Schnittstelle zwischen medizinischen und sprachwissenschaftlichen Forschungsbereichen und entstand im Rahmen eines Kooperationsprojektes zwischen Prof. Dr. med. Kai Bötzel (Neurologische Klinik Großhadern, Ludwig-Maximilians-Universität, LMU München) und Prof. Dr. rer. nat. Wolfram Ziegler (Institut für Phonetik und Sprachverarbeitung, LMU München, Entwicklungsgruppe Klinische Neuropsychologie, EKN).

Zur Beurteilung des Sprechens der in dieser Arbeit beschriebenen Probanden wurde eine umfangreiche Untersuchungsmethodik angewandt, die im Rahmen eines von der Deutschen Forschungsgemeinschaft (DFG) geförderten Projekts unter Leitung von Dr. phil. Anja Staiger (EKN) entwickelt wurde. In diesem Projekt, welches in Kooperation mit dem Klinikum Großhadern (LMU München; Prof. K. Bötzel, Prof. S. Lorenzl) und dem Hertie Institut für Klinische Hirnforschung (Tübingen; Prof. H. Ackermann) durchgeführt wurde, geht es um die neuronale Kontrolle sprachlicher und nichtsprachlicher Bewegungen des Sprechbewegungsapparates. Im Rahmen dieses Projekts – im Folgenden *Gesamtprojekt* genannt – wurden sowohl Patienten mit verschiedenen neurologischen Erkrankungen als auch gesunde Kontrollpersonen untersucht.

Der Schwerpunkt dieser Arbeit liegt in der Ermittlung der Verständlichkeit des Sprechens von Patienten mit zervikaler Dystonie und Tiefer Hirnstimulation. Dazu wurde ein komplexes Sprecher-Hörer-Schema entworfen, mit dem nicht nur die Verständlichkeit der Dystonieklienten, sondern auch die Verständlichkeit aller Patienten und Kontrollpersonen im Gesamtprojekt ermittelt wurde. Die Untersuchungen der hier beschriebenen Personen mit Dystonien erfolgten im Klinikum Großhadern, Planung und Auswertung der Studie in der EKN. Die Patienten wurden in Zusammenarbeit mit Verena Risch untersucht, die im Rahmen ihrer Masterarbeit im Fach Sprachtherapie (LMU München) das Sprechen unter Verwendung von Dysarthrieskalen auditiv beurteilte und akustische Analysen durchführte.

Danksagung

Bedanken möchte ich mich bei dem ganzen Team der EKN für die sehr freundliche und angenehme Arbeitsatmosphäre – insbesondere bei meiner Betreuerin Dr. phil. Anja Staiger, die mich nicht nur bei konkreten Fragen zu meiner Arbeit unterstützte, sondern mir auch darüber hinaus wertvolle Einblicke u.a. in die Phonetik und Diagnostik von Sprechstörungen ermöglichte; bei Prof. Dr. rer. nat. Wolfram Ziegler, der mir vor allem bei statistischen Fragen mit Rat und Tat zur Seite stand, bei Dr. Theresa Schölderle, mit der ich häufig das Arbeitszimmer teilen durfte und deren positive Einstellung und Freude auch an frustrierenden Arbeitstagen mich immer wieder beeindruckt hat; und bei Verena Risch für die gemeinsame Durchführung der Patientenuntersuchungen und die sehr angenehme Zusammenarbeit.

Mein besonderer Dank gilt meinem Doktorvater Prof. Dr. med. Kai Bötzel, der die Entstehung dieser Arbeit erst ermöglichte, für die Hilfe bei fachlichen Fragen und auch die Vermittlung des Kontakts zu Prof. Limousin, Unit of Functional Neurosurgery an der University College London, wo ich in einem Praktikum wertvolle Einblicke in Klinik und Forschung zum Thema Tiefe Hirnstimulation gewinnen konnte. Des Weiteren möchte ich mich bei PD Dr. Mehrkens bedanken, der mir zeigte, wie die Planung und Durchführung des chirurgischen Eingriffs bei den hier beschriebenen Patienten ablief. Außerdem möchte ich mich bei Dr. med. Olena Pelykh bedanken für die reibungslose Zusammenarbeit bei den Patientenuntersuchungen.

Besonderer Dank gebührt auch allen Patienten und gesunden Kontrollprobanden sowie Hörern, ohne die dieses Projekt gar nicht möglich gewesen wäre.

Nicht zuletzt möchte ich meinen Eltern sowie meinem Freund Basti danken für ihre liebevolle Unterstützung zu jeder Zeit.

INHALTSVERZEICHNIS

EINLEITUNG	9
1 THEORETISCHER HINTERGRUND	11
1.1 Dystonien.....	11
1.1.1 Definition & Klassifikation	11
1.1.2 Klinische Einteilung und Symptomatik.....	12
1.1.3 Beispiele für fokale und segmentale Dystonieformen	12
1.1.4 Epidemiologie	14
1.1.5 Ätiologie.....	14
1.1.6 Pathogenese	15
1.1.7 Diagnostik	20
1.1.8 Therapie.....	21
1.2 Tiefe Hirnstimulation (THS).....	21
1.2.1 Indikationen und Stimulationsorte	22
1.2.2 Aufbau und Funktionsweise	23
1.2.3 Elektrodenimplantation	24
1.2.4 THS bei Dystonien	25
1.2.5 Risiken und Nebenwirkungen der THS.....	26
1.2.6 Wirkungs- und Nebenwirkungsmechanismen der THS	27
1.3 Grundlagen des Sprechens und seiner Störungen	28
1.3.1 Anatomie und Physiologie des Sprechens	28
1.3.2 Neurogene Sprechstörungen.....	33
1.3.3 Stimulationsbedingte Sprechstörungen	36
1.3.4 Diagnostische Methoden zur Beurteilung des Sprechens	37
1.4 Verständlichkeit.....	38
1.4.1 Definition	38
1.4.2 Klinische Relevanz.....	39
1.4.3 Einflussfaktoren erfolgreicher Kommunikation	40
1.4.4 Untersuchungsmethoden	43
2 FRAGESTELLUNGEN.....	46
3 METHODEN.....	48
3.1 Probanden	48
3.1.1 Dystonienpatienten.....	48
3.1.2 Kontrollprobanden.....	52
3.1.3 Weitere Probandengruppen	52

3.2	Probandenuntersuchung	54
3.2.1	Rahmenbedingungen	54
3.2.2	Zeitlicher Ablauf der Untersuchungen	54
3.3	Messung der Verständlichkeit	55
3.3.1	Material	56
3.3.2	Durchführung der Probandenuntersuchungen zur Verständlichkeit	56
3.3.3	Hörer	57
3.3.4	Vorbereitung der Hörerexperimente	60
3.3.5	Durchführung der Hörerexperimente	65
3.3.6	Auswertung der Transkripte	66
3.4	Ergänzende Untersuchungen	68
3.5	Fragebogen zur Selbsteinschätzung der Patienten	69
4	ERGEBNISSE	71
4.1	Reliabilität der Hörertranskripte	71
4.1.1	Übereinstimmung der Hörer innerhalb der Hörergruppen	71
4.1.2	Übereinstimmung zwischen den Hörergruppen	72
4.2	Überblick zur Verständlichkeit aller Probandengruppen	72
4.3	Verständlichkeit der Dystoniepatienten	73
4.3.1	Vergleich zur gesunden Kontrollgruppe	73
4.3.2	Vergleich ON versus OFF	75
4.4	Zusammenhang zwischen Verständlichkeit und Dysarthrieskalen	76
4.5	Selbsteinschätzung der Dystoniepatienten	77
5	DISKUSSION	79
5.1	Zusammenfassung der Hauptergebnisse	79
5.2	Diskussion der Methoden	80
5.2.1	Studiendesign: Vergleich von ON- und OFF-Bedingung	80
5.2.2	Transkriptionsverfahren zur Messung der Verständlichkeit	81
5.3	Diskussion der Ergebnisse	82
5.3.1	Verständlichkeit der Dystoniepatienten in der OFF-Bedingung	82
5.3.2	Auswirkungen der THS im Gpi auf das Sprechen	83
5.3.3	Einschätzung der Verständlichkeit mittels Dysarthrieskalen	86

5.3.4	Selbsteinschätzung der Verständlichkeit durch die Patienten	88
5.4	Ausblick	89
6	ZUSAMMENFASSUNG	92
7	ABBILDUNGSVERZEICHNIS	94
8	TABELLENVERZEICHNIS	94
9	ABKÜRZUNGSVERZEICHNIS.....	95
10	LITERATURVERZEICHNIS.....	97
11	ANHANG	109

Einleitung

Die Haltung und Bewegung des eigenen Körpers willkürlich kontrollieren zu können ist für die meisten Menschen eine Selbstverständlichkeit. Bei Personen mit Dystonien kommt es jedoch zu ungewollten Bewegungen und Körperhaltungen.

Die Beeinträchtigung von Körperhaltung und -bewegung kann an einer einzelnen oder mehreren Körperregionen gleichzeitig auftreten. Wenn beispielsweise die Halsmuskulatur betroffen ist (zervikale Dystonie), kann der Kopf kaum noch gerade gehalten werden, alltägliche Tätigkeiten werden zum Problem. Manche Patienten ziehen sich aus Angst vor verständnislosen Blicken anderer Menschen immer mehr zurück.

Sind nur einzelne Körperregionen betroffen, ist in der Regel die lokale Injektion von Botulinumtoxin in die betroffenen Muskelpartien die Therapie der ersten Wahl (Albanese et al., 2011). Bei manchen Patienten versagt jedoch nach mehrfacher Anwendung die Wirkung dieser Behandlung z.B. durch Bildung von Antikörpern (Volkmann, Ceballos-Baumann, Kupsch, Naumann & Tronnier, 2012). In solchen Fällen bietet die Tiefe Hirnstimulation (THS) eine therapeutische Alternative.

Mit der THS werden bestimmte Strukturen in der Tiefe des Gehirns über implantierte Elektroden elektrisch stimuliert. Die THS gilt als sichere und effektive Therapie (Vidailhet, Jutras, Grabli & Roze, 2012). Allerdings wurde mehrfach berichtet, dass Sprechstörungen als Nebenwirkung der Stimulation auftreten können (Bereznai, Steude, Seelos & Bötzel, 2002; Kiss et al., 2007; Kupsch et al., 2006; Mehrkens et al., 2009; Tagliati et al., 2011; Vidailhet et al., 2007; Walsh et al., 2013). Obwohl Sprechstörungen zu den am häufigsten berichteten Nebenwirkung der Tiefen Hirnstimulation bei Patienten mit Dystonien zählen, gibt es wenige Studien, die sich differenziert mit der Art und Ausprägung dieser Sprechstörungen befassen. Wenn Sprechstörungen mit einer reduzierten Verständlichkeit einhergehen, kann der Betroffene möglicherweise nur noch eingeschränkt oder gar nicht mehr mündlich kommunizieren (Ziegler, 1994a), was mit einer deutlichen Minderung der Lebensqualität einhergehen kann.

In der vorliegenden Studie wurden Patienten mit zervikaler Dystonie und THS im Hinblick auf die Auswirkung der THS auf die Verständlichkeit ihres Sprechens untersucht. Dazu wurden sie je einmal bei ein- und ausgeschaltetem Stimulator (ON bzw. OFF) untersucht. Die Verständlichkeit der Probanden wurde mit Hilfe von unvoreingenommenen Hörern ermittelt. Diese objektiven Daten wurden anschließend

mit der Selbsteinschätzung der Patienten sowie mit Expertenurteilen zu Qualitätsmerkmalen und Ausprägung von Sprechstörungen verglichen.

Im Folgenden (Kapitel 1) wird auf einige theoretische Grundlagen zu den Themenbereichen Dystonien, Tiefe Hirnstimulation, Sprechen und Sprechstörungen sowie Verständlichkeit eingegangen.

Nach Formulierung der Fragestellungen (Kapitel 2) wird die angewandte Methodik (Kapitel 3) beschrieben. Dabei wird vor allem auf die Auswahl der Probanden und Hörer, sowie Untersuchungsbedingungen und Entwicklung eines Sprecher-Hörer-Schemas eingegangen, mit welchem die Zuteilung der Sprechproben auf die verschiedenen Hörer vorgenommen wurde. Außerdem werden Expertenurteile und Selbsteinschätzung als weitere Bewertungskriterien des Sprechens dargestellt.

In Kapitel 4 werden die Ergebnisse präsentiert, wobei zunächst die Reliabilität der Hörer dargestellt wird. Im Anschluss werden die Verständlichkeitswerte der Patienten mit Dystonie und THS in ON- und OFF-Bedingung sowie die Verständlichkeitswerte der Kontrollprobanden dargestellt. Sie werden untereinander sowie mit Expertenurteilen und der Selbsteinschätzung der Patienten verglichen.

In der Diskussion (Kapitel 5) wird die angewandte Methodik in Hinblick auf alternative Methoden in Relation gesetzt. Außerdem werden die Ergebnisse vor dem Hintergrund anderer Studien betrachtet. Vor der abschließenden Zusammenfassung wird ein Ausblick auf mögliche neue Studien und Therapiemöglichkeiten gegeben.

1 Theoretischer Hintergrund

1.1 Dystonien

1.1.1 Definition & Klassifikation

Volkman et al. (2012) definierten den Begriff Dystonie als „Bewegungsstörung mit länger anhaltenden unwillkürlichen Kontraktionen der quergestreiften Muskulatur, die häufig zu verzerrenden und repetitiven Bewegungen, abnormen Haltungen oder bizarren Fehlstellungen von Körperteilen führen“ (Volkman et al., 2012, S.171). Die Definition des Begriffs Dystonie sowie die Klassifikation verschiedener Dystonieformen wurden in letzter Zeit kontrovers diskutiert. Problematisch ist dabei u.a., dass der Begriff Dystonie sowohl eine eigenständige Krankheitsentität bezeichnet als auch ein Symptom oder Syndrom im Rahmen einer anderen Erkrankung beschreiben kann (Volkman et al., 2012).

Frühere Klassifikationsschemata teilten Dystonien ätiologisch in *primäre*, *sekundäre* und *heredodegenerative* Dystonien ein (z.B. Albanese et al., 2011; Volkman et al., 2012). In einem aktuelleren Konsenspapier von Albanese et al. (2013) wurde eine neue Klassifikation vorgeschlagen, welche die Einteilung nach klinischen Phänomenen betont und bei der ätiologischen Einteilung genauer differenziert. So wird z.B. der Begriff „primär“ in der neuen Klassifikation nicht mehr verwendet. Laut Albanese et al. (2013) ist die Bezeichnung „primär“ problematisch, da er nicht einheitlich verwendet wurde und die Zusammenfassung von genetisch und idiopathisch bedingten Fällen keine klare ätiologische Abgrenzung ermöglicht. In der Literatur findet sich der Begriff „primäre Dystonie“ jedoch sehr häufig. Meistens werden damit in Anlehnung an Fahn, Marsden und Calne (1987) phänotypisch relativ reine Formen von Dystonien beschrieben, die nicht mit anderen neurologischen Auffälligkeiten assoziiert sind und bei denen ansonsten keine pathologischen Veränderungen nachweisbar sind (Albanese et al., 2013).

Zusammenfassend werden in der neuen Klassifikation folgende Aspekte berücksichtigt:

- Klinische Charakteristika:
 - Alter bei Symptombeginn
 - Verteilungstyp
 - Zeitlicher Verlauf der Symptome
 - Begleitende, weitere Symptome bzw. Erkrankungen

- Ätiologie:
 - Pathologische Veränderungen des Nervensystems
 - Erbliche / erworbene / idiopathische Ursachen

Alle genannten Punkte werden in der Klassifikation weiter unterteilt. Auf einige Aspekte wird in den folgenden Kapiteln eingegangen, darüber hinaus gehende Details finden sich in Albanese et al. (2013).

1.1.2 Klinische Einteilung und Symptomatik

Die verschiedenen Dystonieformen zeigen sehr heterogene Erscheinungsbilder. Klinisch lassen sie sich nach Verteilungsmuster einteilen in **fokale** Dystonien, bei denen nur eine Körperregion betroffen ist, **segmentale** Formen mit Beteiligung mehrerer zusammenhängender Körperregionen und **multifokale** Dystonien, die mehrere nicht zusammenhängende Körperregionen betreffen, sowie **generalisierte** Formen, bei denen der Rumpf und mindestens zwei andere Körperregion von dystoner Symptomatik beeinträchtigt sind; des Weiteren gibt es die Bezeichnung **Hemidystonie**, bei der nur eine Körperseite, dort aber mehrere Körperregionen betroffen sind (Albanese et al., 2013).

Nach Bewegungsmuster wird zwischen **tonischer Dystonie** als Folge langsamer Muskelkontraktionen und **phasischer Dystonie**, die durch rasche Muskelkontraktionen zustande kommt, unterschieden (Ceballos-Baumann, 2011a). Die Dystonie wird oft durch willkürliche Bewegungen initiiert oder verstärkt (Albanese et al., 2013). Manche Formen treten nur bei bestimmten Tätigkeiten, z.B. beim Schreiben, auf (siehe Kapitel 1.1.3). Häufig gehen die Muskelkontraktionen mit **Schmerzen** einher (Ensslen et al., 2011). Zusätzlich können z.B. Tremor, myokloniforme oder Parkinson-ähnliche Bewegungsstörungen auftreten (Albanese et al., 2013).

1.1.3 Beispiele für fokale und segmentale Dystonieformen

Da diese Arbeit Patienten mit fokalen und segmentalen Dystonien thematisiert, sollen hierfür einige Beispiele näher dargestellt werden.

Zervikale Dystonie Die zervikale Dystonie ist die häufigste Form der fokalen Dystonien des Erwachsenenalters (Defazio, Jankovic, Giel & Papapetropoulos, 2013). Sie wird auch *Tortikollis spasmodicus* oder *Schiefhals* genannt und bezeichnet eine Dystonieform, die den Halsbereich betrifft. Der Erkrankungsbeginn liegt meist zwischen dem 30. und 50. Lebensjahr (Hacke, 2010).

Je nach Ausrichtung der Bewegung durch die Spasmen der Hals- und Nackenmuskulatur wird die zervikale Dystonie beschrieben als **Tortikollis** bei Drehung des Kopfes nach links oder rechts, **Laterokollis** bei Neigung des Kopfes zur Seite, **Retrokollis** bei Neigung des Kopfes nach oben und **Anterokollis** bei Neigung nach unten (Jinnah et al., 2013). Meist liegen Mischformen vor (Chan, Brin & Fahn, 1991). Vielen Patienten gelingt es, die dystone Muskelaktivität durch „sensorische Tricks“ zu reduzieren, z.B. durch leichte Berührung des Gesichts mit den Fingern. Dieses Phänomen wird auch als *geste antagoniste* bezeichnet (Wissel, Müller, Ebersbach & Poewe, 1999).

Blepharospasmus & oromandibuläre Dystonie Charakteristisch für den Blepharospasmus sind bilaterale, symmetrische Kontraktionen der Mm. orbiculares oculi (Hacke, 2010). Bei der oromandibulären Dystonie kommt es zu Kontraktionen der Kiefer- und Mundmuskulatur. Die Kombination dieser beiden Formen wird als **Meige-Syndrom** bezeichnet (Ceballos-Baumann, 2011b).

Spasmodische Dysphonie Die spasmodische Dysphonie ist eine aufgabenspezifische Dystonie, bei der es zu Spasmen der laryngealen Muskulatur kommt. Diese treten typischerweise beim Sprechen, jedoch nicht bei emotionaler Lautbildung wie beim Weinen oder Lachen auf (Simonyan & Ludlow, 2012).

Beim **Adduktortyp** der spasmodischen Dystonie kommt es vor allem bei Vokalbildung zu Spasmen der Stimmlippenadduktoren, welche sich durch eine gepresste Stimme und Stimmabbrüche äußern. Der deutlich seltenere **Abduktortyp** hingegen führt durch verstärkte Öffnung der Stimmlippen zu einer behauchten Stimmqualität, was sich vor allem beim Übergang von stimmlosen Konsonanten zu Vokalen zeigt. In seltenen Fällen treten Ad- und Abduktortyp gemeinsam auf (Jinnah et al., 2013).

Schreibkrampf Diese auch als *Graphospasmus* bezeichnete Dystonie zählt zu den Beschäftigungsdystonien, die aktionsinduziert auftreten (Ceballos-Baumann, 2011b). Nach Sheehy und Marsden (1982) wird unterschieden zwischen **einfachem Schreibkrampf**, bei dem die Verkrampfung nur beim Schreiben auftritt und **dystonem Schreibkrampf**, der sich auch bei anderen mit den Händen ausgeführten Tätigkeiten zeigt.

1.1.4 Epidemiologie

Laut Volkmann et al. (2012) wird die Prävalenz der Dystonien auf mindestens 40/100.000 geschätzt. Für primäre Dystonien berechneten Steeves, Day, Dykeman, Jette und Pringsheim (2012) eine Prävalenz von ca. 16/100.000 und wiesen darauf hin, dass die tatsächliche Prävalenz aufgrund von vielen nicht diagnostizierten Fällen wahrscheinlich höher ist. Die von Lalli und Albanese (2010) beschriebenen Schwierigkeiten der differenzialdiagnostischen Abgrenzung (Kapitel 1.1.7) bestärken diese Annahme.

Am häufigsten sind die im Erwachsenenalter beginnenden fokalen und segmentalen Dystonien (Jinnah et al., 2013, siehe auch Kapitel 1.1.3). Tritt die Dystonie bereits im Kindesalter auf, so besteht ein höheres Risiko zum Fortschreiten von einer fokalen zu einer generalisierten Form (Albanese et al., 2013).

Defazio (2010) geht davon aus, dass primäre Dystonien, insbesondere spät beginnende Dystonien, die dritthäufigste Bewegungsstörung nach essentiellen Tremor und Parkinsonerkrankungen darstellen.

Die Geschlechtsverteilung variiert je nach Dystonieform. Fokale Dystonien scheinen insgesamt häufiger bei Frauen aufzutreten: zervikale, spasmodische und oromandibuläre Dystonien sowie Blepharospasmus wurden öfter bei Frauen diagnostiziert; Dystonien der oberen Extremität (z.B. Schreibkrampf) hingegen häufiger bei Männern (Jinnah et al., 2013).

1.1.5 Ätiologie

Einer Dystonie können verschiedene Ursachen zu Grunde liegen. Die oben eingeführte Klassifikation (Kapitel 1.1.1) berücksichtigt dabei zum einen, ob Hinweise auf degenerative oder strukturelle Schädigungen des Nervensystems vorliegen. Außerdem wird zwischen *erblichen*, *erworbenen* und *idiopathischen* Formen unterschieden (Albanese et al., 2013).

Inzwischen konnten für einige **erbliche** Dystonieformen genetische Mutationen identifiziert werden. So kann beispielsweise die im Kindesalter auftretende generalisierte Torsionsdystonie durch autosomal dominant vererbte Mutationen im Genort DYT1 auf Chromosom 9 bedingt sein. Mutationen im Genort DYT11 auf Chromosom 7 hingegen können alkohol-responsive Myoklonus-Dystonien hervorrufen (Müller, 2009). Mutationen auf Chromosom 18 als Ursache von fokalen Dystonien des Erwachsenenalters sind umstritten (Winter et al., 2012). **Erworbene** Dystonien können

unter anderem auf eine medikamentöse Beeinflussung des dopaminergen Systems (Volkmann et al., 2012) oder z.B. durch Schädigungen im Bereich der Basalganglien im Rahmen eines Infarktes zurückzuführen sein (Bhatia & Marsden, 1994). Letzteres wäre dann möglicherweise auch mit bildgebenden Methoden nachweisbar, was zusätzlich zur Einteilung als *erworbene* Dystonie im neuen Klassifikationsschema nach Albanese et al. (2013) als strukturelle Schädigung in Sinne einer pathologischen Veränderung des Nervensystems berücksichtigt würde. Des Weiteren gibt es familiär gehäuft oder sporadisch vorkommende **idiopathische** Dystonien, für die bisher keine Ursache gefunden wurde (Albanese et al., 2013). Möglicherweise wird sich auch bei vielen bisher als idiopathisch klassifizierten Dystonien in Zukunft eine genetische Ursache finden. So könnten z.B. auch sporadisch auftretende Dystonien durch eine genetische Störung bedingt sein, die aufgrund einer niedrigen Penetranz jedoch bei keinem Angehörigen eines Patienten manifest wurde (Bradley et al., 2009).

Des Weiteren scheinen bestimmte **Umwelt- bzw. Risikofaktoren** eine Rolle zu spielen. Mehrere Autoren vermuten, dass bestimmte Faktoren (z.B. repetitive Bewegungen, Traumen durch Autounfälle, chirurgische Eingriffe, etc.) bei genetisch prädisponierten Individuen das Risiko zur Entwicklung einer manifesten Dystonie erhöhen (Hallett, 2011; Molloy et al., 2014; Stamelou, Edwards, Hallett & Bhatia, 2012).

1.1.6 Pathogenese

Über welche Mechanismen die verschiedenen Ursachen letztendlich zu einer Dystonie führen, ist nicht vollständig geklärt. Man geht davon aus, dass die Basalganglien eine zentrale Rolle einnehmen (Breakefield et al., 2008). Im Folgenden werden zunächst anatomische Grundlagen und vereinfachte Modelltheorien zur physiologischen Funktion der Basalganglien dargestellt (Kapitel 1.1.6.1), bevor auf Hypothesen zu fehlgesteuerten neuronalen Mechanismen bei Dystonien eingegangen wird (Kapitel 1.1.6.2).

1.1.6.1 Funktionelle Anatomie der Basalganglien

Die Basalganglien sind eine Gruppe subkortikal gelegener Kerngebiete (Albin, Young & Penney, 1989). Zu ihren Hauptbestandteilen gehören das **Striatum**, welches aus dem Putamen und dem Nucleus caudatus besteht, der **Globus pallidus** mit einem internen (GPi) und einem externen Anteil (GPe), der **Nucleus subthalamicus** (STN), sowie die **Substantia nigra**, die in die beiden Bestandteile pars reticularis (SNr) und pars

compacta (SNc) unterteilt wird (Utter & Basso, 2008). Die Definition der zu den Basalganglien gezählten Strukturen ist in der Literatur nicht einheitlich. Manche Autoren zählen den Nucleus subthalamicus und die Substantia nigra nicht dazu (z.B. Bähr & Frotscher, 2009). Die Basalganglien sind in verschiedene neuronale Schaltkreise eingebunden, welche u.a. Afferenzen aus dem Kortex, Verbindungen zwischen den einzelnen Basalganglienkernen untereinander, sowie efferente Projektionen über den Thalamus zurück zum Kortex umfassen (Alexander, DeLong & Strick, 1986). Über diese Schaltkreise sind die Basalganglien an der Regulation emotionaler, assoziativer und sensomotorischer Funktionen beteiligt (Redgrave et al., 2010).

Folgende Erläuterungen beschränken sich im Wesentlichen auf die Beteiligung der Basalganglien an sensomotorischen Funktionen. Es wird davon ausgegangen, dass die Basalganglien in diesem Kontext ein System darstellen, welches sensorische Wahrnehmungen und motorische Befehle aufeinander abstimmt und automatische, erlernte Bewegungen kontrolliert bzw. auswählt (Abbruzzese & Berardelli, 2003).

Afferenzen erhalten die Basalganglien vor allem über das Striatum, während efferente Verbindungen die Basalganglien hauptsächlich über GPi und SNr verlassen (Albin et al., 1989). Klassische Modelle zur Erklärung motorischer Basalganglienschaltkreise unterscheiden zwei Projektionsbahnen mit antagonistischer Wirkung auf thalamokortikale Verbindungen: einen **direkten Weg** (exzitatorisch), welcher direkt vom Striatum zu GPi und SNr verläuft, sowie einen **indirekten Weg** (inhibitorisch), der vom Striatum über GPe und STN zu GPi und SNr führt (Albin et al., 1989; Alexander & Crutcher, 1990; Penney & Young, 1986). Die genannten Basalganglienkerne und ihre Hauptprojektionsbahnen sind in Abb. 1 mit Angabe der jeweils wirkenden Neurotransmitter in einem vereinfachten Schema abgebildet.

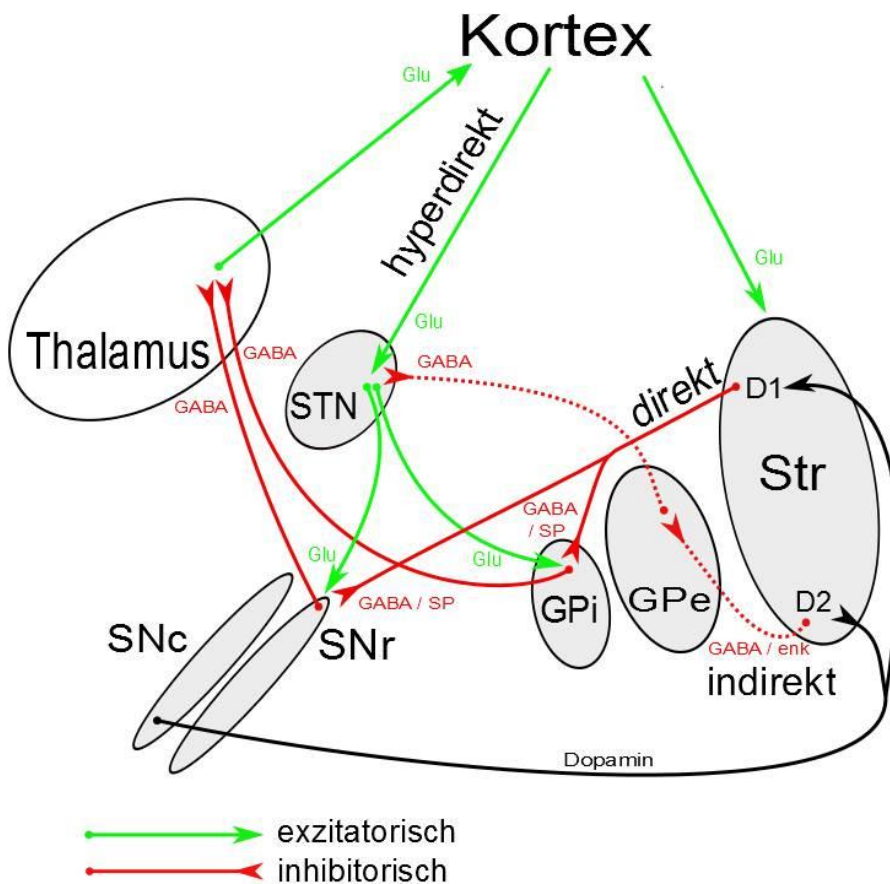


Abb. 1: Vereinfachtes Schema der motorischen Basalganglienschaltkreise (modifiziert nach Utter & Basso, 2008) mit Darstellung von hyperdirektem, direktem und indirektem Weg (nach Nambu, Tokuno & Takada, 2002). Der Beginn des indirekten Weges ist zur besseren visuellen Abgrenzung vom direkten Weg gepunktet dargestellt. Abkürzungen: enk: Enkephalin; GABA: γ -Aminobuttersäure; Glu: Glutamat; GPe: Globus pallidus externus; GPi: Globus pallidus internus; SNc: Substantia nigra, pars compacta; SNr: Substantia nigra, pars reticularis; STN: Nucleus subthalamicus; Str: Striatum; SP: Substanz P.

Die Ausgangsstationen der Basalganglien (GPi und SNr) sind tonisch aktiv (Mink, 1996), üben also eine ständige inhibitorische Wirkung auf thalamokortikale Verbindungen aus. Über den direkten Weg werden spezifische Neurone des GPi inhibiert; diese lokal erniedrigte Aktivität im GPi führt zu einer selektiven Enthemmung gewünschter motorischer Abläufe, während unerwünschte motorische Aktivität weiter unterdrückt wird (Mink, 1996). Innerhalb der Basalganglienkerne liegt eine somatotopische Gliederung vor, welche vermutlich für die Auswahl bestimmter Bewegungen von Bedeutung ist (Romanelli, Esposito, Schaal & Heit, 2005).

Das Gleichgewicht zwischen direktem und indirektem Weg wird durch Freisetzung von Dopamin aus der SNr moduliert, wobei die Bindung von Dopamin im Striatum an D1-

Rezeptoren den direkten Weg stimuliert und über Bindung an D2-Rezeptoren den indirekten Weg hemmt (Gerfen et al., 1990).

Zusätzlich zu den genannten direkten und indirekten Wegen geht man von einem sogenannten **hyperdirekten Weg** vom Kortex zum STN aus (siehe Abb. 1), wobei die zeitlich versetzte Abfolge von hyperdirektem, direktem und indirektem Weg entscheidend für die selektive Auswahl, Initiierung, Ausführung und Terminierung von Bewegungen sein könnte (Nambu et al., 2002).

Innovative funktionelle Bildgebungsmethoden ermöglichen inzwischen auch Einblicke in aufgabenspezifische Konnektivität verschiedener Hirnstrukturen. So zeigte sich beispielsweise in einer Studie von Manes et al. (2013), in welcher die Konnektivität von STN und GPi mit anderen Strukturen des Sprachnetzwerks (Kapitel 1.3.1.1) untersucht wurde, dass der STN stärker in kognitiv-linguistische Prozesse eingebunden zu sein scheint, während der GPi eine stärkere Verbindung zu Regionen aufwies, welche an motorischen Prozessen des Sprechens beteiligt sind (Manes et al., 2013).

1.1.6.2 Hypothesen zur Pathogenese von Dystonien

Zur Pathogenese der Dystonien gibt es verschiedene Erklärungsansätze. Zum einen wird davon ausgegangen, dass dystone Bewegungen bzw. Körperhaltungen auf einen **Verlust inhibitorischer Funktionen** zurückzuführen sind, welche auf Ebene von Rückenmark, Hirnstamm und Kortex festgestellt wurden (Berardelli et al., 1998; Hallett, 2011). In Anlehnung an oben beschriebene Modelle scheint eine Beteiligung der Basalganglien durch ein Ungleichgewicht zwischen direktem und indirektem Weg naheliegend, wonach eine überhöhte Aktivität des direkten Wegs (bzw. verminderte Aktivität des indirekten Wegs) zu übersteigerter motorischer Aktivität und mangelnder Unterdrückung ungewollter Bewegungen führen würde (Hallett, 2006, 2011). Bestärkt wird diese Theorie durch experimentelle Untersuchungen, welche z.B. verminderte D2-Rezeptor-Bindung im Putamen (Perlmutter et al., 1997), erniedrigte Konzentrationen des inhibitorischen Neurotransmitters GABA (γ -Aminobuttersäure, Levy & Hallett, 2002) und abnorme Aktivität pallidaler Neurone (Starr et al., 2005; Vitek et al., 1999; Zhuang, Li & Hallett, 2004) bei Dystoniekranke zeigten. Möglicherweise kommt es genetisch bedingt zu einem Verlust inhibitorischer Neurone (Hallett, 2011).

Des Weiteren wird vermutet, dass eine **gestörte Integration sensomotorischer Prozesse** an der Entstehung von Dystonien beteiligt sein könnte. Erste Hinweise hierzu ergeben sich aus klinischen Beobachtungen: die sogenannte *geste antagoniste*, ein

„sensorischer Trick“, mit dem vor allem Patienten mit zervikaler Dystonie häufig ihre Beschwerden lindern können (Kapitel 1.1.3), deutet auf eine mögliche Beteiligung sensorischer Afferenzen bei Dystonien hin (Stamelou et al., 2012). Der Wirkmechanismus ist bisher nicht verstanden. Möglicherweise ist die Verbesserung dystoner Symptome bei Anwendung dieser „sensorischen Tricks“ durch eine Inhibition der Erregbarkeit des Motorkortex bedingt (Amadio et al., 2014). Verschiedene Studien zeigten zudem Störungen der Sensorik bei Dystonienpatienten, z.B. ein reduziertes zeitliches und räumliches Diskriminationsvermögen sensorischer Stimuli, was auch in von der Dystonie nicht betroffenen Körperarealen nachweisbar war (Bara-Jimenez, Shelton & Hallett, 2000; Scontrini et al., 2009). Weitere Studien zeigten unter Verwendung verschiedener Untersuchungstechniken (darunter: SEP bzw. MEP: somatosensibel bzw. motorisch evozierte Potentiale, TES: transkranielle elektrische Stimulation, TMS: transkranielle Magnetstimulation, fMRT: funktionelle MRT), dass bei Patienten mit fokalen Dystonien eine abnorme somatotopische Organisation sensomotorischer Areale in Kortex und Basalganglien nachweisbar ist (Bara-Jimenez, Catalan, Hallett & Gerloff, 1998; Delmaire et al., 2005; Meunier et al., 2001; Tamburin, Manganotti, Marzi, Fiaschi & Zanette, 2002).

In diesem Zusammenhang wird auch über eine **abnorme Plastizität** diskutiert, welche über unangemessene synaptische Verbindungen zwischen sensomotorischen Afferenzen und Efferenzen zu übersteigerten, ungewollten Bewegungen beitragen könnte. Möglicherweise führt die Kombination von defizitärer Inhibition, Störung der sensomotorischen Integration und übersteigter Plastizität zu fehlgesteuerter neuronaler Reorganisation (Quartarone & Hallett, 2013; Quartarone & Pisani, 2011; Quartarone, Siebner & Rothwell, 2006).

Neue Modelltheorien stellen Dystonien als **Störung eines größeren Netzwerks** dar, welches neben den Basalganglien auch Kortex, Thalamus, Hirnstamm und Zerebellum einbezieht. Man geht dabei davon aus, dass nicht nur eine Dysfunktion der Basalganglien, sondern auch eine Dysfunktion anderer Hirnstrukturen ursächlich für dystone Bewegungsstörungen sein kann. Möglicherweise führt auch erst die Kombination von Dysfunktionen mehrerer Hirnregionen bzw. eine gestörte Kommunikation zwischen verschiedenen Hirnregionen zur Manifestation der Erkrankung. Welche Störungen ursächlich zu einer Dystonie führen und welche Strukturen dabei die wichtigste Rolle einnehmen, ist noch ungeklärt (Jinnah et al., 2013;

Lehéricy, Tijssen, Vidailhet, Kaji & Meunier, 2013; Neychev, Gross, Lehéricy, Hess & Jinnah, 2011; Prudente, Hess & Jinnah, 2014).

1.1.7 Diagnostik

Aufgrund ihrer Heterogenität sind Dystonien oft schwer zu diagnostizieren (Volkman et al., 2012). Alter bei Beginn der Symptome, Erkrankungsverlauf, ähnliche Symptome in der Verwandtschaft, perinatale Schädigungen, frühkindliche motorische Entwicklung, Medikamente, toxische Noxen, Hirntraumen und -entzündungen sind wichtige Bestandteile der **Anamnese** (Ensslen et al., 2011; Volkman et al., 2012). Besonders relevant für die Diagnosestellung ist die **körperliche Untersuchung**, da die Erkennung bestimmter Bewegungsmuster ausschlaggebend ist für die Diagnose eines dystonen Syndroms (Ceballos-Baumann, 2011b; Frucht, 2013). Überlappungen der Symptomatik mit anderen Erkrankungen können insbesondere die Abgrenzung von anderen Bewegungsstörungen erschweren: beispielsweise kann ein dystoner Tremor verwechselt werden mit essentiellm Tremor oder mit Tremor im Rahmen eines Parkinson-Syndroms; dystone Bewegungsverlangsamung kann an Bradykinesie bei M. Parkinson erinnern; vor allem bei Fluktuationen der Symptomatik wird häufig zuerst von psychogenen Bewegungsstörungen ausgegangen; Nackenschmerzen können zur Fehldiagnose eines Spannungskopfschmerzes führen (Lalli & Albanese, 2010).

Ausführliche **labordiagnostische und apparative Untersuchungen** sind bei Beginn der Erkrankung im Kindes- oder Jugendalter, bei generalisierten oder rasch progredienten Dystonien und bei Hinweisen auf das Vorliegen einer sekundären Dystonie relevant. Unter anderem müssen verschiedene Stoffwechselerkrankungen ausgeschlossen werden, deren Therapie Folgeschäden verhindern könnte (Ceballos-Baumann, 2011b; Volkman et al., 2012). Als Beispiel sei hier Morbus Wilson genannt – eine hereditäre Kupferstoffwechselerkrankung, die verschiedene hepatische und neuropsychiatrische Symptome hervorrufen kann. Zum Screening wird das Serum-Coeruloplasmin bestimmt und eine augenärztliche Spaltlampenuntersuchung durchgeführt, da die Erkrankung klassischerweise mit dem sogenannten Kayser-Fleischer-Kornealring einhergeht (Ceballos-Baumann, 2011b; Storch & Gregor, 2009). **Molekulargenetische Untersuchungen** können nach gesicherter klinischer Diagnose durchgeführt werden; empfohlen wird dies in bestimmten Fällen früh einsetzender Dystonien, seltener bei Dystonien des Erwachsenenalters (Albanese et al., 2011).

1.1.8 Therapie

Die meisten Dystonieformen sind bislang nur symptomatisch therapierbar (Jankovic, 2013). Eine Ausnahme bildet das Segawa-Syndrom. Hierbei handelt es sich um eine Dystonie mit hereditärer Störung des Dopaminstoffwechsels, die durch Substitution von **L-DOPA** in Kombination mit einem Dopa-Decarboxylase-Inhibitor sehr gut behandelbar ist (Müller, 2009; Volkmann et al., 2012).

Die lokale Injektion von **Botulinum-Toxin** ist die Therapie erster Wahl für die meisten fokalen Dystonien (Albanese et al., 2011). Sowohl Botulinum-Toxin A als auch B hemmen an der motorischen Endplatte die exozytotische Freisetzung von Acetylcholin in den synaptischen Spalt. Einige Tage nach Injektion erschlafft der betroffene Muskel; die Wirkung hält in der Regel mehrere Wochen bis Monate an (Karow & Lang-Roth, 2012; Lüllmann, Mohr & Hein, 2010). Manche Patienten bilden nach wiederholten Injektionen Antikörper gegen Botulinum-Toxin; in diesen Fällen versagt die Wirkung der Injektionen (Volkmann et al., 2012). Ein Wechsel von Botulinum-Toxin Typ A auf Typ B ist dann meist nur vorübergehend wirksam (Dressler, Bigalke & Benecke, 2003). Bei Dystonien, die mehrere Körperregionen betreffen und bei fokalen Dystonien, die durch Botulinum-Toxin nicht ausreichend therapierbar sind, können **Anticholinergika** (z.B. Trihexyphenidyl) eingesetzt werden (Volkmann et al., 2012). Auf Biperiden sprechen akute medikamenteninduzierte Dystonien gut an (Ensslen et al., 2011).

Chirurgische Verfahren kommen bei schweren Fällen in Frage, die konservativ nicht ausreichend behandelbar sind und die mit einer eingeschränkten Lebensqualität einhergehen (Moro, Gross & Krauss, 2013; Volkmann et al., 2012). Zu den chirurgischen Optionen zählen unter anderem die selektive periphere Denervierung mittels Durchtrennung der die betroffenen Muskeln versorgenden Nervenäste (National Institute for Clinical Excellence, 2004), die intrathekale Applikation von Baclofen, sowie stereotaktische Hirnoperationen wie Thalamotomie, Pallidotomie und THS (Krauss, 2010; Volkmann et al., 2012).

1.2 Tiefe Hirnstimulation (THS)

Die Tiefe Hirnstimulation (THS bzw. *DBS* für *deep brain stimulation*) bezeichnet ein Therapieverfahren, bei dem zentrale neuronale Kreisläufe durch elektrische Stimulation moduliert werden. Die THS hat die Behandlung einiger neurologischer Erkrankungen revolutioniert und könnte in naher Zukunft für Neurologen und Psychiater so

selbstverständlich zum Behandlungsspektrum gehören wie der Herzschrittmacher für den Kardiologen (Schläpfer, Volkmann & Deuschl, 2014).

Ihren Durchbruch erreichte die THS 1987, als Benabid, Pollak, Louveau, Henry und De Rougemont ihre Erfahrungen zu THS im Nucleus ventralis intermedius des Thalamus (Vim) bei Patienten mit Morbus Parkinson veröffentlichten. Erste Stimulationen subkortikaler Strukturen wurden jedoch bereits deutlich früher durchgeführt: Spiegel, Wycis, Marks und Lee beschrieben 1947 einen Apparat für stereotaktische Eingriffe. Damit wurde es möglich, präzise Läsionen in tiefe Strukturen des menschlichen Gehirns zu setzen. In der stereotaktischen Chirurgie wurde von Anfang an elektrische Stimulation eingesetzt, um die Lokalisation der Elektrode vor Setzen der Läsion zu überprüfen. Dabei wurde bald erkannt, dass hochfrequente Stimulation den Effekt einer Läsion imitieren konnte. Jedoch war es technisch noch nicht möglich, kontinuierlich zu stimulieren, sodass die Läsion vorerst der therapeutische Ansatz blieb (Gildenberg, 2005).

Zu Beginn wurden Stimulation und Läsion tiefer Hirnstrukturen bei psychiatrischen Erkrankungen eingesetzt (Spiegel et al., 1947), in der Folge bei Epilepsien sowie Schmerzsyndromen und erst später bei Bewegungsstörungen (Hariz, Blomstedt & Zrinzo, 2010). Die heute angewandte Form der THS hat im Vergleich zu stereotaktischen Läsionen den Vorteil, dass sie eine reversible und anpassbare Methode darstellt (Reich, Kühn & Volkmann, 2013).

1.2.1 Indikationen und Stimulationsorte

Heute wird die THS überwiegend bei Bewegungsstörungen angewandt. Klassische Indikationen sind Morbus Parkinson, Dystonie und Tremor. Abhängig von der zu behandelnden Erkrankung erfolgt eine uni- oder bilaterale Stimulation verschiedener Regionen der Basalganglien oder des Thalamus (Hariz, Blomstedt & Zrinzo, 2013).

Typische Zielregionen sind bei M. Parkinson der Nucleus subthalamicus (STN) und Globus pallidus internus (GPi; Bötzel & Tronnier, 2012). Für Dystonien wird der GPi als bestes Zielgebiet angesehen (Moro et al., 2013). Auf weitere Details zur genauen Elektrodenlage innerhalb des GPi wird in Kapitel 1.2.4 eingegangen. Bei Patienten mit Tremor kommen u.a. Vim, STN und kaudale Zona incerta (cZi) in Frage (Blomstedt et al., 2011; Bötzel & Tronnier, 2012). Abb. 2 zeigt schematisch die anatomische Lage von drei häufigen Stimulationsgebieten.

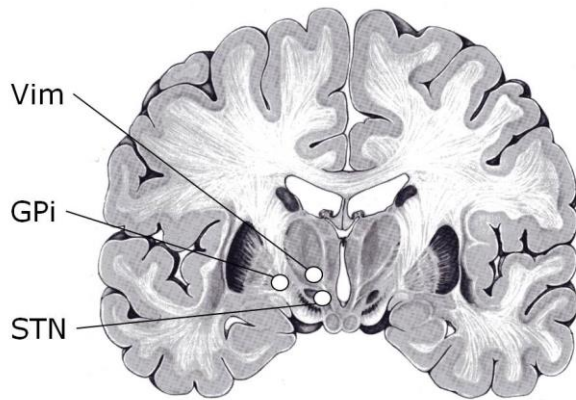


Abb. 2: Lage häufiger Stimulationsgebiete im Frontalschnitt.
(modifiziert nach Medtronic GmbH)¹.

Eine Vielzahl weiterer Zielgebiete und Indikationen sind denkbar; u.a. gibt es Studien zu THS bei Depression (Schlöpfer, 2014), Epilepsie (Valentin et al., 2013) Demenz (Gratwicke et al., 2013), Kopfschmerzen (Leone, 2006) und Tourette-Syndrom (Dehning et al., 2014).

1.2.2 Aufbau und Funktionsweise

Zu den technischen Bestandteilen der THS gehören ein Impulsgeber mit Batterie, Verbindungskabel und Stimulationselektroden (siehe Abb. 3 a und b), sowie ein Handprogrammiergerät (Abb. 3 c).

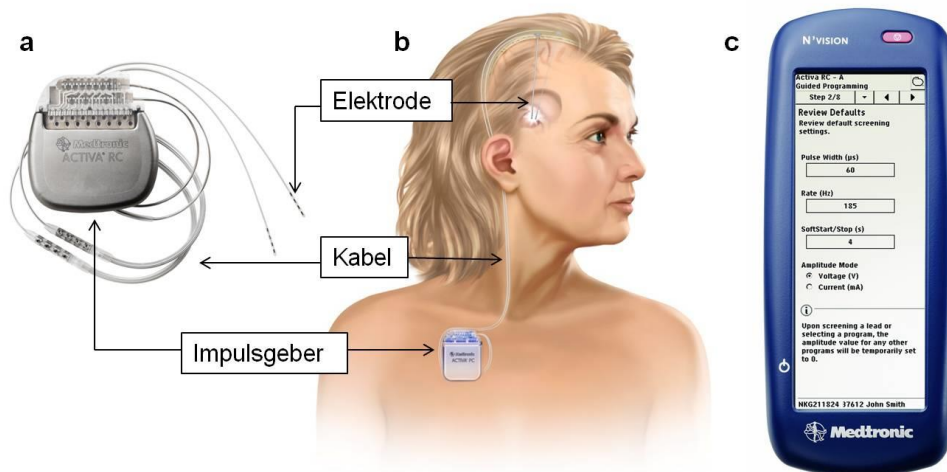


Abb. 3: Bestandteile der Tiefen Hirnstimulation (modifiziert nach Medtronic GmbH)².
a. Impulsgeber mit Kabeln und Stimulationselektroden.
b. Lage der Bestandteile nach Implantation.
c. Arzt-Programmiergerät.

¹ Die Abbildung wurde von Medtronic GmbH zur Verfügung gestellt.

² Die Abbildungen wurden von Medtronic GmbH zur Verfügung gestellt.

Impulsgeber und integrierte Batterie werden über die Verbindungskabel mit den Elektroden verbunden und subkutan (meist unterhalb des Schlüsselbeins) implantiert. Die intrakraniell gelegenen Elektroden tragen am unteren Ende vier zylindrische Polkontakte (Abb. 3 a) und sind etwa 1,3 mm dick. Die Einstellung der Stimulationsparameter lässt sich über ein Handprogrammiergerät modulieren. I.d.R. wird mit einer Spannung von 1-4 V und kurzen Rechteckimpulsen von 60-200 µs bei einer Frequenz von etwa 130 Hz stimuliert (Bötzel & Tronnier, 2012).

1.2.3 Elektrodenimplantation

Abhängig von der Erkrankung des Patienten, dem gewählten Zielgebiet der Elektrodenplatzierung und dem Zentrum, in dem der Patient behandelt wird, werden verschiedene Verfahren zur Versorgung eines Patienten mit THS angewandt (Abosch et al., 2013).

OP-Planung Vor der operativen Implantation müssen die genaue Zielposition und ein möglichst risikoarmer Zugangsweg (Trajektorie) für die Elektroden bestimmt werden. Dazu wird i.d.R. präoperativ ein MRT und kurz vor dem eigentlichen Eingriff ein CT des Kopfes mit bereits am Schädel fixiertem Stereotaxierahmen durchgeführt (Abosch et al., 2013). Die Darstellung der vorderen und hinteren Kommissur in der Bildgebung kann dann zur Definition eines Koordinatensystems herangezogen werden. Aus stereotaktischen Atlanten sind Richtwerte für die Koordinaten der verschiedenen Zielpunkte bekannt; diese müssen individuell an die Anatomie des Patienten angepasst werden (Bötzel & Tronnier, 2012).

Operation Die Implantation der Elektroden kann in Vollnarkose oder Lokalanästhesie durchgeführt werden. Bei Patienten mit zervikaler Dystonie findet der Eingriff i.d.R. in Vollnarkose statt, da die Fixierung des Kopfes sonst häufig schwierig ist. Außerdem lässt sich der Effekt der Stimulation auf dystone Symptome intraoperativ schlecht testen, da dieser meist erst verzögert eintritt (Bötzel & Tronnier, 2012). Bei Parkinsonpatienten hingegen kann die Mithilfe des wachen Patienten während der Operation zur optimalen Platzierung der Elektrode beitragen, da bereits bei intraoperativer Stimulation eine Verminderung von Tremor, Rigidität und Bradykinese zu erwarten ist (Machado et al., 2006).

Zur intraoperativen Überprüfung der Elektrodenlage können u.a. Mikroelektrodenableitungen oder Impedanzmessungen eingesetzt werden (Foltynie et

al., 2011). Postoperativ wird die korrekte Lage der Elektroden durch bildgebende Methoden verifiziert. Ein Kopf-MRT kann trotz implantierter Stimulatoren mit sehr niedrigem Risiko durchgeführt werden, wenn bestimmte Vorsichtsmaßnahmen eingehalten werden (Zrinzo et al., 2011).

Postoperative Anpassungsphase In der Folgezeit nach der Operation wird individuell die Stimulationseinstellung mit dem besten Wirkungs-Nebenwirkungsprofil ermittelt. Dabei können Spannung, Frequenz und Impulsdauer variiert sowie verschiedene Elektrodenkontakte in mono- oder bipolarer Stimulation getestet werden (Bötzel & Tronnier, 2012). Ein dazu verwendbares Programmiergerät der Firma Medtronic ist in Abb. 3 c dargestellt. Die technische Ausstattung zur Tiefen Hirnstimulation ist auch von anderen Herstellern verfügbar.

1.2.4 THS bei Dystonien

Tiefe Hirnstimulation im GPi gilt als sichere und langfristig effektive Therapie für schwere primäre generalisierte und zervikale Dystonien (Vidailhet et al., 2012). Für Erläuterungen und Anmerkungen zum Begriff „primäre Dystonie“ sei auf Kapitel 1.1.1 verwiesen. In der Regel wird der posteroventrale laterale sensomotorische Anteil des GPi als Zielpunkt gewählt (Vitek, Delong, Starr, Hariz & Metman, 2011).

In einer randomisierten doppelblinden Studie konnte gezeigt werden, dass bilaterale pallidale Stimulation bei Patienten mit primärer generalisierter oder segmentaler Dystonie im Vergleich zu vorgetäuschter Stimulation nicht nur zu einer effektiven Senkung von Bewegungseinschränkungen, sondern auch zu einer besseren Lebensqualität und signifikanten Minderung von leichten Depressionen führt (Patienten mit moderaten bis starken Depressionen wurden nicht eingeschlossen); ansonsten zeigte sich kein signifikanter Einfluss auf den mentalen oder kognitiven Status (Kupsch et al., 2006). Auch eine weitere Studie zur Auswirkung von THS im GPi, bei der Patienten mit zervikaler Dystonie an neuropsychologischen Untersuchungen teilnahmen, deutet darauf hin, dass THS in Bezug auf kognitive Funktionen sicher ist. Nur ein Untertest zur Wortflüssigkeit zeigte eine signifikante Verschlechterung unter THS (Dinkelbach et al., 2015). Auf Sprechstörungen und weitere mögliche Nebenwirkungen der THS wird in Kapitel 1.2.5 eingegangen.

Im Gegensatz zu anderen Bewegungsstörungen wie M. Parkinson setzt die Wirkung der Stimulation bei Dystonien erst verzögert ein (Bötzel & Tronnier, 2012). Meist ist der Effekt der THS bei dystonen *Bewegungen* innerhalb von Stunden bis Tagen erkennbar,

während *fixierte Körperhaltungen* später ansprechen und sich auch erst nach mehreren Monaten bessern können (Kupsch et al., 2006; Mehrkens et al., 2009).

1.2.5 Risiken und Nebenwirkungen der THS

Intraoperative Komplikationen Die am meisten gefürchtete Komplikation des chirurgischen Eingriffs ist eine Blutung (Machado, Deogaonkar & Cooper, 2012). In einer Studie, in die 728 Patienten mit verschiedenen Indikationen zur THS eingeschlossen wurden, waren asymptomatische intraventrikuläre Blutungen mit 3,4 % die häufigste unerwünschte Nebenwirkung der Elektrodenimplantation; bei 1,1 % der Patienten traten symptomatische und bei 0,5 % asymptomatische intrazerebrale Blutungen auf. Ischämischer Infarkt, vasovagale Reaktion, Hypotonie und epileptische Anfälle traten in jeweils weniger als 1 % der Fälle ein (Fenoy & Simpson, 2014).

Komplikationen durch das implantierte Material Das Einbringen von Fremdmaterial birgt immer das Risiko einer Infektion. In oben genannter Studie traten in 1,7 % der Fälle Infektionen ein, die eines wiederholten chirurgischen Eingriffs bedurften. In 1,2% kam es zur Fehlplatzierung und in 0,5% zur Migration der Elektroden. Kabelbrüche wurden in 1,4 % der Fälle registriert (Fenoy & Simpson, 2014).

Stimulationsbedingte Nebenwirkungen Elektrische Stimulation im Gehirn kann verschiedene unerwünschte Nebenwirkungen hervorrufen. Die häufigsten Nebenwirkungen von THS bei Patienten mit Dystonien sind **Sprechstörungen** (Bereznai et al., 2002; Kiss et al., 2007; Kupsch et al., 2006; Mehrkens et al., 2009; Vidailhet et al., 2007; Walsh et al., 2013). Grundlagen des Sprechens und seiner Störungen werden in Kapitel 1.3 dargestellt, in Kapitel 1.3.3 wird auf stimulationsbedingte Sprechstörungen eingegangen.

Bei Patienten mit Dystonie und pallidaler Stimulation wurde außerdem von folgenden unerwünschten Nebenwirkungen berichtet: Verschlechterung des Schreibens (Mikrographie) und feinmotorischer Fingerbewegungen (Walsh et al., 2013), Parkinson-ähnliche Symptomatik (Berman, Starr, Marks & Ostrem, 2009; Zuber, Watson, Comella, Bakay & Metman, 2009), Bewegungsverlangsamung, tonische Verkrampfung der kontralateralen Extremitäten durch Pyramidenbahnreizung, kontralaterale Blickdeviation und Phosphenie (Bötzel & Tronnier, 2012).

Des Weiteren liegen Berichte über erhöhte Suizidraten von 4,3% (6 von 140 Patienten; Burkhard et al., 2004) bzw. 12,5% (2 von 16 Patienten; Foncke, Schuurman &

Speelman, 2006) bei Patienten mit THS vor. Bei 7 von 8 der in den beiden genannten Studien beschriebenen Patienten, welche Suizid begangen haben, waren in der Vorgeschichte Depressionen oder bipolare Störungen aufgetreten. Depressionen stellen bei Dystoniepatienten eine relativ häufige Komorbidität dar (Zurowski, McDonald, Fox & Marsh, 2013). THS kann jedoch auch zur Besserung einer vorbestehenden Depression bei Dystoniepatienten beitragen (Kupsch et al., 2006). Leichte Depressionen in der Vorgeschichte allein stellen keine Kontraindikation zur Tiefen Hirnstimulation dar, auf jeden Fall sollten die Patienten jedoch nach Suizidgedanken und psychischen Erkrankungen gefragt und wenn nötig behandelt werden, bevor die THS durchgeführt wird; auch nach dem THS-Eingriff sollten Kliniker aktiv nach Suizidgedanken fragen (Jahanshahi, Czernecki & Zurowski, 2011).

1.2.6 Wirkungs- und Nebenwirkungsmechanismen der THS

Die genauen Mechanismen, die der therapeutischen Effektivität der THS zugrunde liegen, sind bisher nicht vollständig geklärt (Miocinovic, Somayajula, Chitnis & Vitek, 2013). Die Wirkung der THS tritt bei Dystonien später ein als bei M. Parkinson, sodass hier wahrscheinlich verschiedene Mechanismen im Vordergrund stehen (Bötzel & Tronnier, 2012). Elektrische Stimulation im GPi kann Zellen, Afferenzen, Efferenzen und „fibers of passage“ beeinflussen (Krack et al., 1998). Demnach ist eine Vielzahl verschiedener Wirkungs- und Nebenwirkungsmechanismen denkbar.

Miocinovic et al. (2013) erklärten die Wirkung auf Bewegungsstörungen folgendermaßen: die THS könnte den „Output“ vom stimulierten Kerngebiet erhöhen und umliegende Faserverbindungen aktivieren. Dadurch käme es zu einem komplexen Muster an exzitatorischen und inhibitorischen Effekten, die das gesamte Netzwerk zwischen Basalganglien, Thalamus und Kortex (Kapitel 1.1.6) modulieren. Die stimulationsbedingte Regularisierung neuronaler Erregungsmuster könnte die Übertragung pathologischer Entladungen innerhalb des Netzwerks verhindern. Dies würde zu einer besseren Verarbeitung sensomotorischer Information und damit zu einer Reduktion der Krankheitssymptomatik führen (Miocinovic et al., 2013).

Umgekehrt kann man sich mit diesem Modell auch vorstellen, dass die elektrische Stimulation nicht nur pathologische Muster regularisieren, sondern als Nebenwirkung auch physiologische neuronale Abläufe stören kann. In Bezug auf Sprechstörungen als Nebenwirkung der THS sind u.a. folgende Erklärungen möglich: Tagliati et al. (2011) gehen davon aus, dass Dysarthrien auf eine Ausbreitung des elektrischen Stroms in die

Capsula interna zurückzuführen sein könnten, welche in unmittelbarer Nähe zu dem bei Dystoniepatienten mit THS stimulierten GPi liegt. In der Capsula interna verlaufen in somatotopischer Gliederung motorische und sensorische Projektionsfasern, welche den Kortex mit weiter kaudal gelegenen Zentren verbinden (Mense, 2007). Tripoliti (2010) hingegen hält extrapyramidale Auswirkungen der Stimulation als Ursache von Dysarthrien für wahrscheinlicher: da sich kapsuläre Effekte meist sofort zeigten, die Dysarthrien bei den von ihr untersuchten Dystoniepatienten jedoch erst mit zeitlicher Verzögerung auftraten, vermutet sie, dass Sprechstörungen bei THS eher auf eine Modifikation des „Outputs“ aus den Basalganglien durch Inaktivierung der vom ventralen GPi zum Thalamus ziehenden neuronalen Verbindungen zurückzuführen sind (Tripoliti, 2010).

1.3 Grundlagen des Sprechens und seiner Störungen

Zentrales Thema dieser Arbeit sind Sprechstörungen als Nebenwirkung von Tiefer Hirnstimulation. Bevor auf Störungen des Sprechens (Kapitel 1.3.2) und Untersuchungsmethoden (Kapitel 1.3.4) eingegangen wird, erfolgt zunächst eine Einführung zu Grundlagen des physiologischen Sprechvorgangs (Kapitel 1.3.1).

1.3.1 Anatomie und Physiologie des Sprechens

Die Sprachproduktion ist eine einzigartige, komplexe, dynamische motorische Aktivität, mit der wir unsere Gedanken und Emotionen ausdrücken und mit unserer Umwelt interagieren können (Duffy, 2013). Die daran beteiligten Prozesse können zusammenfassend eingeteilt werden in:

- 1.) **kognitiv-linguistische Prozesse.** Hierzu zählen u.a. die semantische und syntaktische Planung, also die Auswahl inhaltlich und grammatikalisch geeigneter Worte;
- 2.) **Planung, Programmierung und Kontrolle der Sprechmotorik.** Dies beinhaltet u.a. das Abrufen und die Ablaufplanung von „Programmen“ bzw. „Befehlen“, um die Aktivität der Sprechmuskulatur so zu kontrollieren, dass phonetische Segmente bzw. Silben in der für die gewünschte Aussage benötigten zeitlichen Abfolge und Intensität produziert werden können;
- 3.) **Ausführung der geplanten Bewegungen** durch Innervation der Sprechmuskulatur (Ackermann & Ziegler, 2010; Duffy, 2013; Levelt, 1999).

Die Motorik des Sprechens ist ein hochautomatisierter Vorgang (Ziegler & Vogel, 2010), an dem über einhundert Muskeln beteiligt sind (Kent, 2004). Das komplexe Zusammenspiel dieser Muskeln (Kapitel 1.3.1.2) muss durch neuronale Kontrollmechanismen (Kapitel 1.3.1.1) mit einer sehr hohen räumlichen und zeitlichen Präzision gesteuert werden (Ackermann, Hage & Ziegler, 2014; Ackermann & Ziegler, 2010).

1.3.1.1 Funktionelle Neuroanatomie des Sprechens

Beim Sprechen wird ein komplexes Netzwerk aktiviert, welches eine Vielzahl an Hirnregionen und dazwischen liegende Verbindungsfasern umfasst (Simonyan & Fuertinger, 2015). Zunächst folgt eine kurze Erläuterung zur allgemeinen Einteilung von Kortexarealen. Die darauf folgenden Ausführungen beschränken sich auf die wichtigsten, an der Steuerung von linguistischen und insbesondere motorischen Prozessen des Sprechens beteiligten neuroanatomischen Strukturen.

Der Kortex lässt sich allgemein funktionell in primäre Rindenfelder und Assoziationsareale einteilen. **Primäre rezeptive Rindenfelder** befinden sich im Gyrus postcentralis des Parietallappens und in Anteilen des Gyrus praecentralis. Sie erhalten Afferenzen aus dem Thalamus und dienen der Wahrnehmung sensibler und sensorischer Sinnesqualitäten. **Primär motorische Rindenfelder** finden sich im Gyrus praecentralis des Frontallappens und leiten motorische Impulse über die Pyramidenbahn in die Peripherie (Bähr & Frotscher, 2009). Sowohl somatosensible als auch motorische Rindenfelder sind somatotopisch gegliedert, d.h. jedes kortikale Areal bildet einen bestimmten Anteil des Körpers ab. Zunge, Mund und Hände nehmen besonders große kortikale Areale ein (Penfield & Boldrey, 1937), was u.a. darauf zurückzuführen sein dürfte, dass in diesen Körperregionen die Feinmotorik von großer Bedeutung ist (Pompino-Marschall, 2009). **Assoziationsareale** dienen der Verarbeitung und Interpretation der über die primären Rindenfelder wahrgenommenen Reize bzw. der Planung und Programmierung von Bewegungen (Ackermann & Ziegler, 2010; Bähr & Frotscher, 2009; Ziegler & Vogel, 2010).

Wie bereits erwähnt, wird beim Sprechen ein komplexes neuronales Netzwerk aktiviert. Dieses ist bilateral verteilt, zeigt jedoch in der Regel eine Dominanz der linken Hemisphäre (Kent, 2004; Simonyan & Fuertinger, 2015). Zur Vereinfachung wird im Folgenden angenommen, dass sich die sprachdominante Hemisphäre links befindet.

Startmechanismen der Sprachproduktion scheinen vor allem von der linken **supplementär-motorischen Area (SMA)** abhängig zu sein (Ackermann & Ziegler, 2010). Die SMA ist Teil des prämotorischen Kortex und liegt rostro-medial des primär-motorischen Kortex, hier werden Willkürbewegungen initiiert und geplant (Luhmann, 2014). Sowohl für die *linguistische* als auch für die *motorische Planung* sind vor allem linksseitige **perisylvische³ Kortexareale** von Bedeutung (Ackermann & Ziegler, 2010; Duffy, 2013). Für die Planung bzw. Programmierung von Sprechbewegungen sind hier insbesondere der linke **inferiore Gyrus frontalis (Broca-Areal)** und die ipsilaterale **Insula** zu nennen (Ackermann & Ziegler, 2010; Bähr & Frotscher, 2009; Ziegler & Vogel, 2010). Die motorische Planung bzw. Programmierung des Sprechvorgangs ist eng an sensorische Feedbackmechanismen gekoppelt, sodass das Sprechen als sensomotorischer Prozess betrachtet werden kann (Duffy, 2013). In diesem Zusammenhang scheint die sogenannte **Wernicke-Region**, ein sensorisches Sprachgebiet im superioren Anteil des Temporallappens, eine wichtige Rolle zu spielen (Bähr & Frotscher, 2009; Friederici, 2015).

Bereits im 19. Jahrhundert wurde davon ausgegangen, dass für das Sprechen relevante Areale des Großhirns über **Assoziationsfasern** miteinander verknüpft sind (Wernicke, 1874). Entscheidend für die Funktionalität des Sprachnetzwerks ist der Informationsaustausch zwischen den verschiedenen Hirnregionen. Auf kortikaler Ebene sind hierfür u.a. zwei Faserbündel weißer Substanz von Bedeutung, welche als sogenannte „Ströme“ bezeichnet werden und sprachrelevante Regionen von frontalem und temporalem Kortex miteinander verbinden (Friederici, 2015; Friederici & Gierhan, 2013): der **ventrale Strom** ist größtenteils bilateral organisiert und u.a. für das Sprachverstehen wichtig. Davon unterschieden wird der stark links-dominant ausgebildete **dorsale Strom**, welcher für den Spracherwerb und die normale Sprachproduktion relevant ist (Hickok & Poeppel, 2007). Der dorsale Strom integriert motorische und auditive Informationen und ist vermutlich die neuronale Grundlage von auditiven und somatosensorischen Feedbackprozessen (Ackermann & Ziegler, 2010; Ziegler & Vogel, 2010). Sowohl der ventrale als auch der dorsale Strom lassen sich weiter in verschiedene Faserbündel unterteilen. Weitere Details finden sich z.B. in (Friederici, 2015; Friederici & Gierhan, 2013).

³ Um den Sulcus lateralis gelegen: dieser wird auch als „SYLVIVUS'sche Furche“ bezeichnet (Putz & Pabst, 2007, S. 675).

Die am Sprechen beteiligten kortikalen Areale stehen außerdem über kortiko-subkortikale motorische Schaltkreise mit den Basalganglien und dem Kleinhirn in Verbindung (Ackermann & Ziegler, 2010). Das **Kleinhirn** ist sowohl an der Planung als auch an der Ausführung von Sprechbewegungen beteiligt. Unter anderem scheint es der Ablaufsteuerung einzelner Silben zu dienen, sodass dem Sprecher schnelle, flüssige und rhythmisch organisierte Äußerungen gelingen können (Ackermann, 2008). Die **Basalganglien** (Kapitel 1.1.6.1) tragen zu motorischem Lernen und zur Initiierung und Feinabstimmung von gelernten sequenziellen Bewegungen bei (Ziegler & Vogel, 2010). Ackermann et al. (2014) gehen davon aus, dass die Basalganglien zum einen eine zentrale Rolle im progressiven Aufbau von „motorischen Programmen“ für Silben und Worte einnehmen, welche in peri-/subsylvischen Arealen des linken Frontallappens gespeichert werden. Zum anderen sollen die Basalganglien durch Verbindung zum limbischen System eine Beeinflussung des sprechmotorischen Systems durch Motivation, Emotion und Affekt vermitteln (Ackermann et al., 2014).

Kortikobulbäre und Kortikospinale Bahnen verbinden den Kortex mit dem Hirnstamm bzw. mit dem Rückenmark und zeigen eine fächerartige Anordnung ihrer Fasern, welche als *corona radiata* bezeichnet wird. Auf Höhe der Basalganglien und des Thalamus laufen diese Fasern zur sogenannten *Capsula interna* zusammen. Diese enthält auf sehr engem Raum alle afferenten und efferenten Fasern, die zu und vom Kortex weg verlaufen (Duffy, 2013). Auf Ebene des Hirnstamms stehen über die **Formatio reticularis** motorische und sensorische Hirnnervenkerne und Vorderhornzellen des Rückenmarks miteinander in Verbindung. Die *Formatio reticularis* trägt so vermutlich zum schnellen Abgleich sensorischer und motorischer Informationen und zur Koordination der am Sprechen beteiligten Ausführungsorgane (Kapitel 1.3.1.2) bei (Ziegler & Vogel, 2010).

Im Hirnstamm bzw. im Rückenmark erfolgt die Umschaltung von dem aus dem motorischen Kortex entspringenden ersten Motoneuron auf das zweite Motoneuron (Bähr & Frotscher, 2009). Dieses zweite Motoneuron, welches auch als motorische Endstrecke bezeichnet werden kann, verläuft schließlich als Teil eines Hirnnerven oder spinalen Nerven zur Sprechmuskulatur (Ackermann & Ziegler, 2010; Duffy, 2013; Ziegler & Vogel, 2010), auf welche im folgenden Kapitel eingegangen wird. An der Innervation der am Sprechen beteiligten Muskulatur sind insbesondere die Hirnnerven V (N. trigeminus), VII (N. facialis), IX (N. glossopharyngeus), X (N. vagus), XI (N. accessorius) und XII (N. hypoglossus) beteiligt (Ziegler & Vogel, 2010).

1.3.1.2 Ausführungsorgane des Sprechens

Am Sprechen sind verschiedene Organsysteme beteiligt, welche die Atmung, Stimmtonerzeugung (Phonation) sowie Artikulation und somit die Manipulation des Luftstroms ermöglichen, welcher zu einem hörbaren akustischen Klang bzw. Geräusch führt (Pompino-Marschall, 2009). Der Sprechbewegungsapparat lässt sich in folgende Funktionskreise gliedern:

Der **respiratorische Funktionskreis** reguliert den Luftdruck, welcher nicht nur benötigt wird, um die Stimmlippen in klangerzeugende Schwingungen zu versetzen, sondern auch für die Bildung von stimmlosen Lauten erforderlich ist. Neben der Regulation des expiratorischen Luftdrucks beim Sprechen besteht eine weitere Anforderung an das respiratorische System darin, Einatmungen zeitlich an die linguistische Struktur anzupassen und für eine raschere Inspiration sowie längere Expirationsphase beim Sprechen zu sorgen (Löfqvist & Lindblom, 1994; Pompino-Marschall, 2009).

Der **laryngeale Funktionskreis** bewirkt im Zusammenspiel mit dem Druck der ausgeatmeten Luft die Phonation, also die Erzeugung von stimmhaftem Sprachschall. Dieser kann hinsichtlich Lautstärke, Tonhöhe und Stimmqualität moduliert werden: Adduktion der Stimmlippen führt bei Expirationsdruck unterhalb der Glottis zu Schwingungen der Stimmlippen. Diese bringen wiederum die Luftsäule im Vokaltrakt zum Schwingen, wodurch der stimmhafte Schall entsteht. Durch Öffnung der Glottis wird der Schwingungsvorgang beendet. Ab- und Adduktionsbewegungen der Glottis müssen sich sehr schnell und präzise abwechseln, um die raschen Abfolgen von stimmhaften (z.B. [a], [n]) und stimmlosen (z.B. [p], [t]) Lauten beim Sprechen zu ermöglichen. Die Frequenz der Stimmlippenschwingung und damit die Tonhöhe sind primär von der natürlichen Größe der Stimmlippen abhängig, lassen sich jedoch durch Veränderung der Stimmlippenspannung und des Anblasedrucks verändern. Die Stimmqualität wird vom glottalen Schwingungsverhalten bestimmt: wenn z.B. die schwingenden Stimmlippen nicht ganz schließen oder zu wenig gespannt sind, kommt es zu einer „behauchten Stimme“; irreguläre Stimmlippenschwingungen können zu einer „rauen Stimme“ führen. Gemeinsames Auftreten von Merkmalen der behauchten und der rauen Stimme kennzeichnen eine „heisere Stimme“ (Ackermann et al., 2014; Pompino-Marschall, 2009; Ziegler & Vogel, 2010).

Das Velum (Gaumensegel) und der Pharynx (Rachen) bilden zusammen den **velopharyngealen Funktionskreis**. Der Pharynx dient als Resonanzraum für den

Sprachschall. Das Öffnen (Absenkung des Velums) und Schließen (Anhebung des Velums) der Verbindung zwischen Mund- und Nasenraum ist die Hauptaufgabe des Gaumensegels. Das Velum wird zur Bildung oraler Laute (z.B. Vokale) angehoben und verhindert damit den Luftfluss aus unteren Abschnitten des Vokaltrakts in die Nasenhöhlen. Bei abgesenktem Velum kann Luft in die Nasenhöhlen strömen und somit die Bildung nasaler Laute (z.B. [m], [n]) ermöglichen. Bei normaler Sprachproduktion findet ein rascher Wechsel von Anheben und Absenken des Gaumensegels statt, was eine schnelle Abfolge verschiedener Laute ermöglicht (Smith & Kuehn, 2007; Ziegler & Vogel, 2010).

Der **Linguo- und labiomandibuläre Funktionskreis** umfasst Zunge, Kiefer- und periorale Muskulatur, wobei die Zunge an der Bildung aller Vokale und der meisten Konsonanten beteiligt ist und als das wichtigste Artikulationsorgan gilt (Ziegler & Vogel, 2010). Die Lippen wirken ebenfalls maßgeblich an der Artikulation mit, u.a. durch Lippenrundung und Protrusion z.B. bei Bildung der Vokale [o] und [u] oder durch Lippenschluss z.B. bei den Verschlusslauten [m], [b] und [p] (Ziegler & Vogel, 2010). Sowohl die Zungenmuskulatur als auch das Muskelsystem der Lippen wird durch die kieferhebende bzw. –senkende sowie vor- bzw. rückverlagernde Aktivität der Kiefermuskeln unterstützt (Pompino-Marschall, 2009).

Die am Sprechen beteiligten Muskeln enthalten unterschiedliche Muskelfasertypen, welche auch regional innerhalb eines Muskels variieren können und in der Lage sind, sehr schnelle und präzise koordinierte Bewegungssequenzen auszuführen (Kent, 2004). Zur Steuerung dieser motorischen Feinheiten sind somatosensorische und auditive Afferenzen von großer Bedeutung (Perkell, 2013). Die Funktionskreise sind mechanisch und funktionell miteinander verbunden und müssen präzise aufeinander abgestimmt werden (Ziegler & Vogel, 2010).

1.3.2 Neurogene Sprechstörungen

Bevor auf einige Formen neurogener Sprechstörungen eingegangen wird, soll erwähnt werden, dass generell zwischen *Sprachstörungen* und *Sprechstörungen* unterschieden wird: bei neurogenen *Sprachstörungen* (Aphasien) handelt es sich um durch Hirnschädigung erworbene Störungen, welche alle Modalitäten der Sprache (Sprachproduktion, Sprachverstehen, Lesen und Schreiben) beeinträchtigen können. Je nach Art, Ort und Ausmaß der zugrunde liegenden Hirnschädigung können die verschiedenen Anteile des Sprachsystems (Phonologie, Lexikon, Syntax und Semantik)

in unterschiedlichem Ausmaß betroffen sein (Weniger, 2012). *Sprechstörungen* hingegen betreffen die *motorischen* Prozesse des Sprechvorgangs und können u.a. entwicklungs- oder psychogen bedingt sein, durch periphere Fehlbildungen bzw. Schädigungen (z.B. Lippen-Kiefer-Gaumenspalten, Tumoresektion aus dem HNO-Bereich) oder durch Schädigungen des zentralen und peripheren Nervensystems sowie des neuromuskulären Übergangs entstehen (Ziegler, 2012). Folgende Erläuterungen beschränken sich auf *erworbene, neurogene Sprechstörungen*.

Dysarthrien sind „neurologisch bedingte erworbene Störungen der am Sprechvorgang beteiligten motorischen Prozesse, insbesondere der Prozesse der *Ausführung* von Sprechbewegungen“ (Ziegler & Vogel, 2010, S.1). Dysarthrien können durch erworbene Schädigungen des zentralen oder peripheren Nervensystems oder der Vokaltraktmuskulatur entstehen (Ackermann et al., 2012; Ziegler & Vogel, 2010). Es werden verschiedene Dysarthriesyndrome unterschieden: Eine **spastische** Dysarthrie tritt typischerweise bei Läsion des 1. Motoneurons der Pyramidenbahn auf, die **schlaaffe** Dysarthrie hingegen bei Schädigung des 2. Motoneurons bzw. eines oder mehrerer Hirnnerven (Kent, 2000). Spastische Dysarthrien zeichnen sich u.a. durch eine gepresste Stimmqualität aus, während schlaaffe Paresen zu einer behauchten Stimmqualität und herabgesetzter Stimmlage führen können (Ackermann et al., 2012). **Hypokinetische** Dysarthrien treten insbesondere bei Schädigung der Substantia nigra (Kapitel 1.1.6.1) im Rahmen einer Parkinsonerkrankung auf (Kent, 2000). Diese Patienten sprechen häufig mit erhöhter Stimmlage und leiser, monotoner Sprechweise (Ackermann et al., 2012; Skodda, 2015). **Hyperkinetische** Dysarthrien treten ebenfalls bei Läsionen der Basalganglien auf, typischerweise sind das Putamen oder der Nucleus caudatus (Kapitel 1.1.6.1) betroffen (Kent, 2000). Da in der vorliegenden Arbeit das Sprechen von Patienten mit Dystonien untersucht wurde, und diese Patienten bei Vorliegen einer Dysarthrie typischerweise die hyperkinetische Form zeigen, soll hierauf etwas detaillierter eingegangen werden. Hyperkinetische Dysarthrien sind gekennzeichnet durch unwillkürliche Bewegungen, welche Sprechbewegungen u.a. unterbrechen, verzerren oder verlangsamen können. Dies kann die Atmung, Phonation, Resonanz und/oder Artikulation beeinträchtigen (Duffy, 2000). Hyperkinetische Dysarthrien treten auch bei Chorea Huntington und Tremor auf (Duffy, 2000; Strand, 2013), folgende Erläuterungen konzentrieren sich auf hyperkinetische Dysarthrien bei dystonen Bewegungsstörungen. Bei manchen Patienten tritt die Dystonie nur durch Sprechen

getriggert auf, andere Patienten zeigen gleichzeitig Dystonien an anderen Körperregionen, z.B. in Form von cervikalen Dystonien (Kapitel 1.1.3). Dystone Sprechbewegungen sind typischerweise langsam und langanhaltend, können jedoch auch von schnellen Bewegungen überlagert sein. Dystonien können die am Sprechen beteiligte Muskulatur selbst betreffen (z.B. oromandibuläre Dystonien, spasmodische Dysphonien, siehe auch Kapitel 1.1.3) und dadurch direkt Artikulationsbewegungen und Phonation beeinträchtigen. Dann kann es z.B. zu unpräziser Artikulation, behauchter oder gepresster Stimmqualität, Stimmabbrüchen, langsamem Sprechtempo und/oder mangelhafter Variabilität von Intonation und Lautstärke und damit stark beeinträchtigter Prosodie kommen (Duffy, 2000; Jinnah et al., 2013). **Ataktische Dysarthrien** treten bei Schädigungen des Kleinhirns bzw. des zerebellären Schaltkreises auf (Kent, 2000) und sind gekennzeichnet durch zielungenaue Bewegungen und instabile Haltephasen, was u.a. zu Tonhöhe- und Lautstärkeschwankungen sowie unpräziser Artikulation führen kann (Strand, 2013; Ziegler & Vogel, 2010).

Von Dysarthrien zu unterscheiden sind Sprechapraxien, bei denen die *Planung* von Sprechbewegungen gestört ist. Die Patienten zeigen beim Sprechen Suchbewegungen und produzieren artikulatorisch entstellte Lautketten; sie sprechen oft unverständlich und stockend. Typisch ist eine hohe Variabilität der Symptomatik (Staiger, Finger-Berg, Aichert & Ziegler, 2012; Ziegler, 2012). Verantwortlich sind hierfür am ehesten Störungen im Bereich des prämotorischen und supplementär-motorischen Kortex. Häufig liegt ursächlich ein Apoplex in der sprachdominanten Hemisphäre zugrunde, jedoch können z.B. auch neurodegenerative Erkrankungen zu einer Sprechapraxie führen (Duffy & Josephy, 2012; Josephy et al., 2006).

Deutlich seltener ist das erworbene neurogene Stottern. Stottern bezeichnet eine Störung der Sprechmotorik, welche die Flüssigkeit des Sprechens beeinträchtigt und zu Wiederholungen und Verlängerungen von Lauten oder Silben und zu unterbrochenen Worten führt (Max, Guenther, Gracco, Ghosh & Wallace, 2004). Ursächlich können z.B. traumatische oder ischämische Hirnläsionen, extrapyramidale Syndrome, Motoneuronerkrankungen oder Psychopharmaka zugrunde liegen (Ackermann et al., 2012; Ziegler & Vogel, 2010). Auch Tiefe Hirnstimulation kann in seltenen Fällen zum Stottern beitragen (Kapitel 1.2.5). Die zugrunde liegende Pathophysiologie ist nicht abschließend geklärt, es wird jedoch davon ausgegangen, dass die

Basalganglienschaltkreise (Kapitel 1.1.6.1) bei vielen Fällen neurogenen Stotterns eine wesentliche Rolle spielen (Alm, 2004).

1.3.3 Stimulationsbedingte Sprechstörungen

Wie bereits erwähnt (Kapitel 1.2.5), gelten Sprechstörungen als die häufigste stimulationsbedingte Nebenwirkung der THS bei Patienten mit Dystonien. Das Sprechen der Probanden wurde in den meisten Studien jedoch nur relativ grob und unspezifisch beurteilt, häufig als eines von mehreren Bewertungskriterien im Burke-Fahn-Marsden Dystonia Rating Scale (Burke et al., 1985). Hierbei werden Sprechen und Schlucken zusammen auf einer 5-stufigen Skala subjektiv bewertet. In vielen Studien fiel somit zwar auf, dass die THS bei Dystonieklienten das Sprechen beeinträchtigen kann, es erfolgten jedoch kaum detailliertere Angaben zu den aufgetretenen Sprechstörungen. Überwiegend wurden sie als Dysarthrien bezeichnet und mit einer Prävalenz von bis zu 12,5% angegeben (Kupsch et al., 2006). In Einzelfällen wurde von stimulationsinduziertem Stottern berichtet (Kupsch et al., 2006; Nebel, Reese, Deuschl, Mehdorn & Volkmann, 2009). Dysarthrien (Kapitel 1.3.2) können zu einer erheblichen Minderung der Verständlichkeit des Sprechers führen (Ackermann et al., 2012) und damit den Betroffenen im Alltag deutlich beeinträchtigen (Kapitel 1.4.2). Dies scheint in den bisher beschriebenen Fällen eher nicht der Fall zu sein, da die Sprechstörungen u.a. als milde (Bereznai et al., 2002; Mehrkens et al., 2009), verständlich (Kupsch et al., 2006) oder nicht signifikant (Kiss et al., 2007; Mehrkens et al., 2009) umschrieben wurden. Obwohl Sprechstörungen zu den häufigsten Nebenwirkungen zählen, gibt es bisher nur wenige konkrete Untersuchungen hinsichtlich Art und Ausprägung der Sprechstörung oder der damit einhergehenden Beeinträchtigung des Patienten im Alltag, z.B. durch eine verminderte Verständlichkeit. Eine der wenigen Studien, die Art und Ausprägung von Sprechstörungen unter THS differenzierter abbildet, wurde von Tripoliti (2010) bei einer heterogenen Gruppe von 25 Dystonieklienten durchgeführt. Die Untersuchungen fanden jeweils einmal vor THS-Operation und einmal nach mindestens zwölf Monaten THS-Behandlung statt. In den Gruppenanalysen zeigten sich keine signifikanten Veränderungen der Verständlichkeit. Interindividuell ergab sich jedoch ein variabler Effekt der Stimulation. Bei acht Patienten wurden Veränderungen des Sprechens von Tripoliti als hypokinetische Dysarthrien mit verminderter Lautstärke, schnellem Sprechen und undeutlicher Artikulation beschrieben (Tripoliti, 2010).

1.3.4 Diagnostische Methoden zur Beurteilung des Sprechens

Die sprachtherapeutische Diagnostik von Sprechstörungen umfasst die Anamnese, die Untersuchung von Bewegungsabläufen der Vokaltrakt- und Atemmuskulatur sowie die auditive Beurteilung des Sprechens. Ziel ist die Erfassung von Art und Umfang der Funktionseinschränkungen von Respiration, Phonation und Artikulation (Kapitel 1.3.1; Ackermann et al., 2012).

Bei der **Untersuchung von Bewegungsabläufen** wird unterschieden zwischen sprechmotorischen und nicht-sprachlichen Bewegungen, welche unabhängig voneinander betroffen sein können und vermutlich aufgabenspezifisch von verschiedenen motorischen Systemen kontrolliert werden (Ziegler, 2003). Aus diesem Grund wird der Einsatz von etablierten nicht-sprachlichen Übungen in der Therapie von Sprechstörungen kritisch hinterfragt (Bunton, 2008; Lauer, 2013; McCauley, Strand, Lof, Schooling & Frymark, 2009; Ziegler, 2003).

Mit **auditiven Verfahren** wird das hörbare Resultat der Sprechbewegungen beurteilt. So kann beispielsweise ein Sprachtherapeut mit gut geschultem Gehör auditiv verschiedene Merkmale des Sprechens wie Sprechatmung, Stimm Lage, Stimmqualität, Stimmstabilität, Artikulation, Resonanz, Sprechtempo, Redefluss und Modulation auf einer mehrstufigen Skala bewerten (z.B. Nicola, Ziegler & Vogel, 2004). Ein Nachteil ist, dass es sich um eine subjektive Methode handelt, welche von den Erfahrungswerten des Beurteilers abhängig ist. Von Vorteil ist die Durchführbarkeit ohne aufwändige technische Hilfsmittel.

Mit Hilfe von computergestützten Verfahren können darüber hinaus **akustische Analysen** durchgeführt werden, welche eine objektive Messung verschiedener Parameter des Sprachschalls ermöglichen. Dazu wird das Sprachsignal über ein Mikrophon aufgezeichnet und am Computer analysiert. So können u.a. Schallpegel, Sprechtempo, Stimmqualität, Grundfrequenz und Resonanzfrequenzen von Vokalen erfasst werden (Kent & Kim, 2003; Ziegler & Vogel, 2010).

Des Weiteren erlauben **apparative Methoden** Rückschlüsse auf pathophysiologische Grundlagen einer Sprechstörung. Hier seien nur ein paar Beispiele genannt: mit Hilfe von bildgebenden Methoden (CT, MRT) können Hirnläsionen dargestellt werden; die Elektromyografie ermöglicht die Untersuchung der neuromuskulären

Signalübertragung; Laryngoskopie und Elektropalatografie⁴ helfen bei der Diagnostik von Bewegungsstörungen der Vokaltraktmuskulatur; mittels Spirometrie kann die Vitalkapazität der Lunge untersucht werden (Ziegler & Vogel, 2010).

In der Diagnostik sollte auch die **Selbsteinschätzung** des Patienten beachtet werden. Diese ist für die Formulierung von Therapiezielen wichtig und kann mit Fragebögen erfasst werden. Beispiele solcher Fragebögen sind der *Voice Handicap Index* (VHI; Jacobson et al., 1997; bzw. Nawka, Wiesmann & Gonnermann, 2003 für die deutsche Fassung), mit dem verschiedene Aspekte der Stimme beurteilt werden können oder der *Fragebogen zu den Beeinträchtigungen der Kommunikation als Folge zentraler Sprechstörungen* von Ziegler, Vogel und Brust (1996), der ein breiteres Spektrum von Faktoren des Sprechens abdeckt. Die beiden genannten Fragebögen wurden auch bei den in dieser Arbeit untersuchten Probanden eingesetzt, auf den *Fragebogen zu den Beeinträchtigungen der Kommunikation als Folge zentraler Sprechstörungen* wird in Kapitel 3.5 näher eingegangen.

Eine der wichtigsten Fragen bei der Beurteilung des Sprechens ist, ob der Patient verständlich ist. Verschiedene, bereits genannte Parameter wie z.B. Redefluss, Artikulation und Resonanz (Kempler & Lancker, 2002) können die **Verständlichkeit** des Sprechens beeinträchtigen. Allerdings gibt es auch Patienten mit ausgeprägten dysarthrischen Symptomen, die unter ihrer stark veränderten Sprechweise leiden, aber dennoch gut verständlich sind (Ziegler & Vogel, 2010). Zur fundierten Einschätzung der Verständlichkeit bedarf es deshalb einer eigenen Messung. Darauf wird im folgenden Kapitel näher eingegangen.

1.4 Verständlichkeit

1.4.1 Definition

Die Verständlichkeit des Sprechens ist ein Maß für die Übereinstimmung der vom Sprecher intendierten mit der vom Hörer wahrgenommenen Äußerung (Kent, Weismer, Kent & Rosenbek, 1989). Im Englischen wird laut Duffy (2013) zwischen *Intelligibility* und *Comprehensibility* unterschieden: *Intelligibility* bezeichnet den Grad, zu dem ein Hörer das vom Sprecher produzierte akustische Signal versteht; *Comprehensibility* ist

⁴ Bei einer Elektropalatografie erhält der Patient eine individuell angepasste Gaumenplatte mit mehreren kontaktsensitiven Elektroden, die Berührungen der Zunge messen. Aufgrund des zeitlichen, technischen und finanziellen Aufwands spielt diese Methode im klinischen Alltag eine geringe Rolle (Ziegler & Vogel, 2010).

der Grad, zu dem ein Hörer das Gesprochene unter dem Einfluss anderer (vom akustischen Signal unabhängigen) Informationen versteht. Zu diesen zusätzlichen Informationen zählt Duffy unter anderem das Wissen des Hörers zum Thema, semantischen und syntaktischen Kontext, Rahmenbedingungen des Gesprächs, Gestik und orthografische Hinweise (Duffy, 2013). Die Beurteilung der Verständlichkeit eines Sprechers ist immer von gewissen Kontextfaktoren abhängig (Kapitel 1.4.3), sodass theoretisch zwar zwischen Intelligibility und Comprehensibility unterschieden werden kann, eine ganz klare Abgrenzung in der Praxis jedoch kaum möglich erscheint.

Der Begriff „Verständlichkeit“ soll in dieser Arbeit daher allgemeiner als Maß dafür angesehen werden, wie gut ein Sprecher verstanden wird. In den folgenden Unterkapiteln soll erläutert werden, warum dies für den Alltag eines Menschen so eine zentrale Bedeutung einnimmt (Kapitel 1.4.2), von welchen Faktoren erfolgreiche Kommunikation abhängt (Kapitel 1.4.3) und welche Untersuchungsmethoden zur Prüfung der Verständlichkeit in Frage kommen (Kapitel 1.4.4).

1.4.2 Klinische Relevanz

Einschränkungen der Verständlichkeit können die Fähigkeit zur mündlichen Kommunikation erheblich behindern oder sogar aufheben (Ziegler, 1994a), was drastische Auswirkungen auf den Alltag des Betroffenen nach sich ziehen kann.

Die von der Weltgesundheitsorganisation (WHO) entwickelte Internationale Klassifikation der Funktionsfähigkeit, Behinderung und Gesundheit (ICF; DIMDI, 2005; WHO, 2013) kann helfen, die Wechselwirkungen eines gesundheitlichen Problems mit anderen Kontextfaktoren zu veranschaulichen (Abb. 4). Die ICF unterscheidet verschiedene Komponenten, die miteinander interagieren: **Körperstrukturen und -funktionen**, also anatomische Teile bzw. Systeme des Körpers und deren physiologische Funktionen; **Aktivität** im Sinne der Durchführung von Aufgaben oder Handlungen; und **Partizipation (Teilhabe)**, womit berücksichtigt wird, wie der Mensch in eine Lebenssituation einbezogen ist. Des Weiteren werden auch die **Umwelt**, in der der Mensch lebt, sowie **personenbezogene Faktoren** wie z.B. Geschlecht, Alter, ethnische Zugehörigkeit oder sozialer Hintergrund in das ICF-Modell mit einbezogen. Der Begriff der **Funktionsfähigkeit** umfasst alle Körperfunktionen, Aktivitäten und die Partizipation; **Behinderung** hingegen beschreibt Beeinträchtigungen der gleichen Komponenten (DIMDI, 2005).

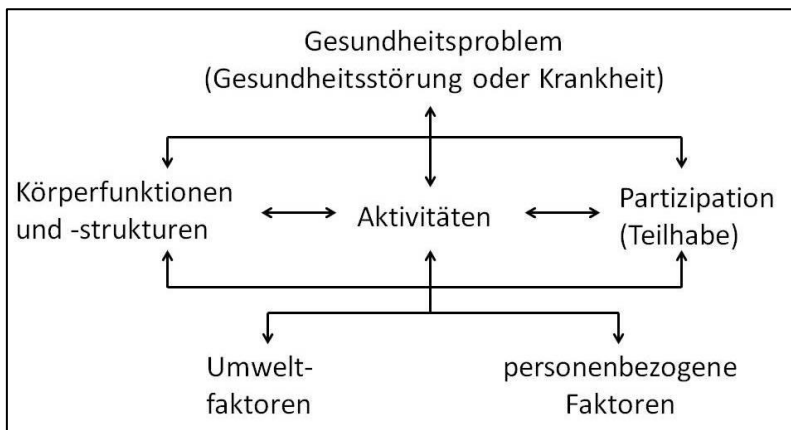


Abb. 4: Wechselwirkungen zwischen den Komponenten der ICF (nach DIMDI, 2005)⁵.

Die Kommunikationsfähigkeit eines Menschen kann auf vielfältige Weise eingeschränkt sein. Beispielsweise kann ein Trauma oder eine neurologische Erkrankung zu Veränderungen von Hirnstrukturen und darüber u.a. zu Beeinträchtigungen von mentalen, stimmlichen und artikulatorischen Funktionen führen (McCormack & Worrall, 2008). Wenn der Betroffene dadurch beim Sprechen von anderen schlechter verstanden wird, kann er möglicherweise Aktivitäten wie z.B. Ausübung des Berufs oder Unterhaltung mit Freunden nur noch eingeschränkt oder gar nicht mehr nachgehen. Eine reduzierte Partizipation (Teilhabe) kann sich dann z.B. dadurch äußern, dass sich der Betroffene sozial ausgegrenzt fühlt.

Zusammenfassend können mit verminderter Verständlichkeit einhergehende Sprechstörungen also nicht nur zu Kommunikationsproblemen, sondern auch zu einer Einschränkung von persönlichen Aktivitäten sowie Partizipation und damit zu einer erheblichen Einschränkung der Lebensqualität führen.

1.4.3 Einflussfaktoren erfolgreicher Kommunikation

Ob ein Sprecher verstanden wird, hängt nicht nur von ihm selbst, sondern u.a. auch vom Inhalt des Gesprächs, von seinem Gesprächspartner und der Umgebung ab. In Abb. 5 sind die für die Verständlichkeit einer sprachlichen Äußerung maßgeblichen Faktoren und Prozesse in einem vereinfachten Schema dargestellt: Der Sprecher muss seine intendierte Mitteilung zunächst encodieren, also die komplexen linguistischen und motorischen Prozesse des Sprechens planen und ausführen (Kapitel 1.3.1). Das vom Sprecher produzierte akustische Signal wird daraufhin direkt oder mit Hilfe technischer Medien zum Hörer übertragen. Um die kommunikative Intention des Sprechers

⁵ Die Abbildung „Wechselwirkungen zwischen den Komponenten der ICF“ wurde abgedruckt mit freundlicher Erlaubnis der Weltgesundheitsorganisation (WHO). Alle Rechte liegen bei der WHO.

rekonstruieren zu können, muss dieser das akustische Signal wiederum decodieren (Abb. 5; Ziegler, 1994a).

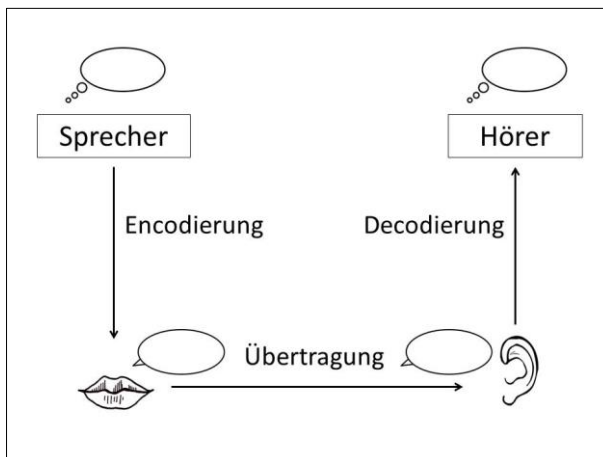


Abb. 5: Vereinfachtes Sprecher-Hörer-Schema der sprachlichen Kommunikation (modifiziert nach Ziegler, 1994a).

Die Einflussfaktoren erfolgreicher verbaler Kommunikation lassen sich demnach in Sprecher-, Übertragungs- und Hörer-bedingte Faktoren gliedern:

Sprecherbezogene Faktoren Bei den sprecherbezogenen Faktoren spielt das funktionierende Zusammenspiel der in Kapitel 1.3.1 dargestellten Ausführungsorgane des Sprechens und somit die Koordination von Artikulation, Phonation und Respiration eine zentrale Rolle.

Für eine präzise **Artikulation** kommt es nicht nur auf zielgenaue Bewegungen der Artikulatoren zur Bildung verschiedener Konsonanten (Kapitel 1.3.1.2), sondern auch auf eine gute Differenzierung der Vokale an. Hierfür kann der akustische Vokalraum als Parameter herangezogen werden, welcher sich mit Hilfe von Formanten⁶ abschätzen lässt (Hazan & Markham, 2004; Weismer, Jeng, Laures, Kent & Kent, 2001; Ziegler & Vogel, 2010).

Des Weiteren sind auch **prosodische Parameter**, also u.a. die Variation von Sprechtempo, Lautstärke und Grundfrequenz (Intonation) der Stimme relevant: sie verleihen der Sprache eine gewisse Melodie und einen Rhythmus und scheinen ebenfalls eine wichtige Rolle bei der Verständlichkeit eines Sprechers zu spielen (Bradlow, Torretta & Pisoni, 1996; Bunton, Kent, Kent & Duffy, 2001).

⁶ Formanten sind Resonanzfrequenzen, welche durch Modifikation von Zungenposition und Öffnungsgrad des Vokaltrakts und damit einhergehender Verstärkung bzw. Dämpfung der Energie des Glottisschalls in bestimmten Frequenzbereichen entstehen (Ziegler & Vogel, 2010).

Die Verständlichkeit hängt also von vielen sprecherbedingten Parametern ab, jedoch zeigt sich auch bei sehr gut verständlichen Sprechern eine deutliche interindividuelle Variabilität akustisch-phonetischer Charakteristika (Hazan & Markham, 2004), sodass die Verständlichkeit nicht einfach anhand einer dieser Parameter abgelesen werden kann.

Neben den oben genannten Faktoren ist auch wichtig, ob der Sprecher sich lexikalisch und syntaktisch adäquat ausdrückt (Ziegler & Zierdt, 2008), ob also Wortwahl und Grammatik für Gesprächsthema und -partner angemessen sind.

Übertragung des Sprachschalls Für die Verständlichkeit spielt es auch eine Rolle, wie der Sprachschall den Hörer erreicht. Dies kann auf natürlichem Wege oder mit Hilfe eines technischen Mediums, z.B. per Telefon, geschehen (Ziegler, 1994a). Der Sprachschall kann z.B. im Rahmen von Studien auch mit einem Mikrofon aufgezeichnet und zu einem späteren Zeitpunkt verschiedenen Hörern präsentiert werden. Auch Umgebungslärm bzw. Hintergrundgeräusche, Qualität und Lautstärke der Audioaufnahme und -wiedergabe sind hierbei relevant. Bei laueren Hintergrundgeräuschen haben Hörer mehr Schwierigkeiten, das Sprachsignal zu verstehen (Lee, Sung & Sim, 2014). Die Verständlichkeit kann auch davon abhängig sein, ob den Hörer nur das akustische Signal erreicht, oder ob ihm andere unterstützende Informationen wie Mimik, Gestik oder Kontext zur Verfügung stehen (Duffy, 2013; Miller, 2013; Ziegler & Zierdt, 2008). Sprecher können für den Hörer leichter zu verstehen sein, wenn dieser den Sprecher nicht nur hören, sondern auch sehen kann (Hustad & Cahill, 2003). Die visuelle Information scheint besonders bei Sprechern mit stark eingeschränkter Verständlichkeit relevant zu sein (Keintz, Bunton & Hoit, 2007).

Hörerbezogene Faktoren Ob sich ein Sprecher verständlich machen kann, hängt auch maßgeblich davon ab, mit wem er spricht. Relevant sind hierbei u.a. das Vorwissen des Hörers zum Thema bzw. Sprachmaterial, Hörbeeinträchtigungen und Vertrautheit des Hörers mit der Sprechweise. Dazu gehören nicht nur phonetische Entstellungen bei Sprechstörungen, sondern z.B. auch Dialekte (D'Innocenzo, Tjaden & Greenman, 2006; Ziegler & Zierdt, 2008). Hinzu kommt, dass die Bedeutung eines Satzes nicht unbedingt gleichzusetzen ist mit dem, was der Sprecher eigentlich meint oder mit seiner Aussage indirekt implizieren will (Bach, 1994), sodass der Hörer möglicherweise die Absicht des Sprechers nicht versteht, selbst wenn er akustisch alles richtig verstanden hat. Auf die komplexen pragmatischen Einflüsse

zwischenmenschlicher Kommunikation soll hier nicht näher eingegangen werden, es sei jedoch erwähnt, dass diese Problematik mit den üblichen Untersuchungsmethoden zur Verständlichkeit bei Sprechstörungen (Kapitel 1.4.4) in der Regel nicht erfasst wird.

1.4.4 Untersuchungsmethoden

Im vorigen Kapitel wurde auf verschiedene Faktoren eingegangen, welche die Verständlichkeit eines Sprechers beeinflussen können. Es scheint naheliegend, dass der Schweregrad einer Sprechstörung und das Ausmaß der Verständlichkeitseinschränkung eng miteinander zusammenhängen. Da aber auch Patienten mit sehr auffälligen Sprechstörungen durchaus gut verständlich sein können, sollte die Verständlichkeit eines Sprechers unabhängig von anderen Störungsmerkmalen seines Sprechens charakterisiert werden (Ziegler, 1994a).

Es gibt verschiedene Möglichkeiten, die Verständlichkeit gesprochener Sprache zu untersuchen. Verständlichkeitsmessungen werden nicht nur zur Beurteilung von Sprechstörungen, sondern z.B. auch in der Audiologie oder in der Kommunikations- und Nachrichtentechnik angewandt. Je nachdem, welche Parameter untersucht werden sollen, können verschiedene Untersuchungsmethoden sinnvoll sein, um jeweils andere Störfaktoren zu minimieren. Bei der Untersuchung von Sprechstörungen sollten Störfaktoren beim Übertragungsmodus und bei den Hörern möglichst gering gehalten werden (Schiavetti, 1992).

Im Folgenden werden drei verschiedene Herangehensweisen und deren Vor- und Nachteile zur Untersuchung der Verständlichkeit bei Patienten mit Sprechstörungen erläutert.

Schätzmethoden Eine mit relativ wenig Aufwand verbundene und darum für den klinischen Alltag attraktive Methode ist das Schätzen. Dabei kann beispielsweise die Verständlichkeit spontanen Sprechens vom Therapeuten in Prozent angegeben oder in einer Skala eingetragen werden. Ein Beispiel ist die für Sprecher mit Hörschädigung entwickelte Skala des National Technical Institute for the Deaf (NTID): Hier wird die Verständlichkeit von „völlig unverständlich“ bis „völlig verständlich“ in fünf Stufen eingeteilt (Schiavetti, 1992; Ziegler, 1994b). Schätzmethoden können als grobe Orientierung hilfreich sein, sind aber unspezifisch und abhängig von der Vertrautheit des Hörers mit dem Sprecher und dessen Sprechweise (Yorkston, Dowden & Beukelman, 1992; Ziegler, Hartmann & Wiesner, 1992).

Eine objektivere Bestimmung der Verständlichkeit eines Sprechers ist mit Hilfe von Vorlagen in Form von Worten, Sätzen oder Texten möglich, die vom Probanden gelesen oder nachgesprochen werden. Für die Ermittlung der Verständlichkeit anhand der Übereinstimmung mit den vorgegebenen Sprachmaterial gibt es wiederum verschiedene Möglichkeiten, von denen zwei im Folgenden dargestellt werden.

Wortidentifikation im Multiple-Choice-Verfahren Bei dieser Methode sollen die Hörer unter mehreren Alternativworten das gehörte Wort auswählen. Aus dem Anteil der korrekt identifizierten Worte wird ein Prozentwert als Maß für die Verständlichkeit bestimmt. Durch Anwendung von Wortvorlagen mit bestimmten phonetischen Eigenschaften ist die Erstellung von **Verständlichkeitsprofilen** möglich, welche abbilden welche Laute des Sprechers besonders häufig nicht verstanden werden. Diese Profile erlauben Rückschlüsse auf die Art der Sprechstörung und können für die Therapieplanung und -evaluation nützlich sein (Weismer, 2008; Ziegler et al., 1992). Ein Beispiel für ein solches Vorgehen im deutschsprachigen Raum bietet das von Ziegler et al. (1992) entwickelte „Münchener Verständlichkeits-Profil“ (MVP). Ein Nachteil der Wortidentifikation ist die geringe Sensitivität der Methode. Dies liegt unter anderem daran, dass dysarthrischen Patienten das Sprechen einzelner Worte oft besser gelingt als die Produktion längerer Äußerungen; von Seiten des Hörers entfällt die Problematik, mehrere Worte auditiv voneinander abzugrenzen (Ziegler et al., 1992).⁷

Transkriptionsverfahren Eine übliche Vorgehensweise zur Ermittlung des *Schweregrads* einer Verständlichkeitseinschränkung ist die Anwendung der orthografischen Transkription (Weismer, 2008). Hierbei schreibt der Hörer auf, was er versteht. Anstelle einzelner Worte können auch ganze Sätze als Vorlage verwendet werden. Bei der **Satztranskription** werden dem Hörer Sätze auditiv dargeboten; der Hörer soll jeden Satz direkt nach dem Abspielen aufschreiben. Der Anteil der korrekt notierten Silben oder Worte dient als Maß der Verständlichkeit eines Sprechers. Die Silbenzählung bietet dabei eine feinere Auflösung, da z.B. bei einer falschen Flexion oder anderen geringfügigen Fehltranskriptionen nicht das ganze Wort als falsch gewertet werden muss (Ziegler, 2002). Bei Verwendung einzelner Worte ist der Einfluss von Kontext zwar besser kontrolliert als bei Verwendung von Sätzen (Yorkston et al., 1992; Ziegler et al., 1992), die Testung der Verständlichkeit anhand von Sätzen kommt aber der

⁷ Im MVP wird das Problem der geringen Sensitivität durch Einbettung der Hälfte der Worte in Trägersätze eingeschränkt (Ziegler et al., 1992).

kommunikativen Funktionalität und alltäglichen Situationen näher als die Wortidentifikation im Multiple-Choice-Verfahren (Miller, 2013; Weismer et al., 2001). Schließlich besteht eine Unterhaltung in der Regel nicht nur aus einzelnen Worten, sodass auch im reellen Alltag eines Sprechers nicht verständliche Teile einer Konversation manchmal aus dem Satzkontext erschlossen werden können. Dennoch kann die durch Satztranskription ermittelte Verständlichkeit eines Sprechers nicht mit der Kommunikationsfähigkeit im Alltag gleichgesetzt werden: Auf der einen Seite kann die im Test ermittelte Verständlichkeit verhältnismäßig zu schlecht ausfallen, wenn Hörer Schwierigkeiten haben, Äußerungen eines Sprechers Wort für Wort zu transkribieren, aber im Kontext eines Gesprächs die *inhaltliche Bedeutung* einer Aussage durchaus begreifen würden (Hustad, 2008). Auf der anderen Seite kann ein Sprecher in der Untersuchungssituation leichter zu verstehen sein als im reellen Alltag: *spontanes Sprechen* kann deutlich schlechter verständlich sein als *Lesen oder Nachsprechen* (Kempler & Lancker, 2002). Die Anwendung der Transkriptionsmethode ist für die Beurteilung von Spontansprache jedoch nicht geeignet, da das Transkriptionsverfahren nur sinnvoll ist, wenn Standard-Testmaterial vorliegt, mit dem die Transkripte verglichen werden können (Ziegler, 1994b). Die Transkriptionsmethode eignet sich zur Verständlichkeitsmessung im Rahmen von Studien, im klinischen Alltag ist sie jedoch in der Regel nicht praktikabel, da die Hörer das vorgegebene Testmaterial nicht kennen dürfen. Es können also nicht mehrmals die gleichen Mitarbeiter als Hörer fungieren, da sonst die Transkription deutlich besser ausfallen könnte (Ziegler, 1994b).

2 Fragestellungen

Für Patienten mit primärer Dystonie, die nicht oder nicht ausreichend auf medikamentöse Behandlung ansprechen, stellt die THS eine gute Therapieoption dar, die als sicher und effektiv bewertet wird (Vidailhet et al., 2012). Allerdings kann die Stimulation auch zu unerwünschten Effekten führen. Sprechstörungen gehören dabei zu den am häufigsten berichteten Nebenwirkungen der THS (Kapitel 1.2.5).

Sprechen ist ein hoch komplexer Vorgang, an dem eine Vielzahl neuronaler und motorischer Abläufe beteiligt sind (Kapitel 1.3.1). Entscheidend für die Fähigkeit zur Kommunikation ist die *Verständlichkeit*, welche ein globales Maß für die Effektivität des Sprechvorgangs darstellt und durch Störung verschiedener sprechmotorischer Funktionen beeinträchtigt sein kann (Kapitel 1.3.2, 1.4.3).

Zu den in der Literatur beschriebenen Sprechstörungen bei Patienten mit THS gibt es kaum differenzierte Angaben, sodass nicht klar ist, welche konkreten Auswirkungen die THS auf das Sprechen hat und wie diese charakterisiert werden können. In diesem Zusammenhang ergeben sich u.a. folgende Fragestellungen:

Um die Auswirkung der THS auf das Sprechen der in dieser Arbeit beschriebenen Patienten mit primärer zervikaler Dystonie beurteilen zu können, muss zunächst geklärt werden, wie das Sprechen dieser Patienten *ohne* Stimulation zu bewerten ist. Da es sich um Menschen mit einer neurologischen Erkrankung handelt, kann nicht von vorne herein davon ausgegangen werden, dass das Sprechen ohne Stimulation völlig unauffällig ist. Zur Beurteilung ist deshalb ein Vergleich mit einer Normstichprobe gesunder Sprecher erforderlich. Daraus ergibt sich die erste zu beantwortende Frage:

Wie ist die Verständlichkeit der Dystonieklienten bei ausgeschaltetem Stimulator (OFF) im Vergleich zu gesunden Sprechern?

Die Hauptfragestellung dieser Arbeit geht den Auswirkungen der THS auf die Verständlichkeit des Sprechens nach bestmöglicher individueller Anpassung der Stimulationsparameter nach. Deshalb sollen bei der Untersuchung der Patienten mit eingeschalteter THS (ON) die Stimulationsparameter so belassen werden, wie sie auch im Alltag der Patienten eingestellt sind, um folgende Frage zu beantworten:

Hat die Gpi-THS bei diesen Klienten unter bestmöglicher individueller Einstellung der Stimulationsparameter Auswirkungen auf die Verständlichkeit des Sprechens?

Einschränkungen der Verständlichkeit resultieren aus Störungen auf der Funktionsebene, die eigenständig analysiert werden können (Kapitel 1.3.4). Im Rahmen einer Masterarbeit im Fach Sprachtherapie (Risch, 2014) wurden dieselben Patienten anhand von Dysarthrieskalen auditiv beurteilt. Dabei erhobene Werte stellen ein Maß für den Gesamtschweregrad einer Sprechstörung dar und sollen mit den ermittelten Verständlichkeitswerten verglichen werden, um folgende Frage zu beantworten:

Wie ist der Zusammenhang zwischen Verständlichkeit und Schweregrad einer Sprechstörung?

Sowohl die objektive Messung der Verständlichkeit als auch die Erhebung von Dysarthrieskalen stellen bei der Beurteilung von Sprechstörungen die Außenperspektive dar. Es sollte jedoch auch die Selbsteinschätzung der Patienten in das Gesamtbild mit einbezogen werden. Die Befragung der Patienten mit Hilfe von Fragebögen ermöglicht Einblicke in die Innenperspektive der Patienten und deren Erleben von kommunikativem Erfolg bzw. Misserfolg, was für den Alltag und die soziale Teilhabe äußerst relevant sein kann (Kapitel 1.4.2). Die Auswertung der Fragebögen soll zur Beantwortung der letzten Fragestellung dieser Arbeit beitragen, nämlich:

Wie schätzen die Patienten selbst ihre Verständlichkeit ein?

3 Methoden

Wie bereits im Vorwort dargestellt, waren die im Rahmen dieser Arbeit durchgeführten Untersuchungen Teil eines größeren Gesamtprojektes, in dem nicht nur Dystoniepatienten, sondern auch Patienten mit anderen neurologischen Erkrankungen sowie gesunde Kontrollpersonen untersucht wurden. Neben der hier beschriebenen Ermittlung der Verständlichkeit wurden weitere Untersuchungen durchgeführt, die im Gesamtprojekt ausgewertet wurden. Darauf wird in Kapitel 3.2.2 zur Beschreibung des Untersuchungsablaufs eingegangen.

Viele Aspekte der im Folgenden beschriebenen methodischen Vorgehensweisen sind durch die Einbettung in die Gesamtstudie bedingt. Sofern nicht anders angegeben, beziehen sich die hier aufgeführten Erläuterungen auf die Untersuchung der Verständlichkeit der Dystoniepatienten. An Stellen, an denen zum Verständnis der Zusammenhang zum Gesamtprojekt erforderlich ist, wird nochmals darauf hingewiesen.

3.1 Probanden

Für alle Probanden dieser Studie und im Gesamtprojekt galten folgende Einschlusskriterien:

- gesicherte Diagnose der Grunderkrankung (Ausnahme: Kontrollprobanden) und
- Deutsch als Muttersprache.

Ausschlusskriterien waren:

- das Bestehen einer weiteren neurologischen Erkrankung, insbesondere einer demenziellen Erkrankung, einer Aphasie oder Sprechapraxie oder
- einer Erkrankung der Atemwege oder der Sprechorgane, die nicht auf die neurologische Grunderkrankung zurückzuführen war.

3.1.1 Dystoniepatienten

Es wurden 16 Patienten mit zervikaler Dystonie (Tortikollis spasmodicus) und THS untersucht. Ein Patient musste nachträglich ausgeschlossen werden. Hier waren die Audioaufnahmen aufgrund technischer Probleme von deutlich schlechterer Qualität als bei den anderen Sprechern, sodass sie für die Bewertung der Verständlichkeit nicht verwendet werden konnten.

Das Alter der 15 eingeschlossenen Patienten zum Zeitpunkt der Untersuchung lag zwischen 39 und 81 Jahren (Mittelwert 60,7). Bei Erstmanifestation der Dystonie waren

die Patienten zwischen 15 und 65 Jahre (Mittelwert 40,9) alt. Acht Patienten waren männlich, sieben weiblich.

Bei allen Dystoniepatienten lag die Diagnose eines Tortikollis vor; einige zeigten dabei einen Kopftremor (n=6). Manche Patienten litten zusätzlich an anderen Dystonieformen, darunter Schreibkrampf (n=3), Meige-Syndrom (n=1), oromandibuläre Dystonie (n=1) und spasmodische Dysphonie (n=1). Bei einem Probanden lag außerdem ein Aktionstremor der Arme vor.

Tab. 1 zeigt die untersuchten Dystoniepatienten im Überblick. Hier sind neben den dystonen Erkrankungen auch weitere Diagnosen aufgelistet, die Auswirkungen auf das Sprechen haben könnten oder bei denen ein Zusammenhang zur Hauptdiagnose der zervikalen Dystonie möglich ist. Des Weiteren finden sich in der Tabelle die individuellen Einstellungen der Stimulationsparameter der THS sowie die TWSTRS-Werte in OFF und ON-Bedingung. Der in Tab. 1 angegebene TWSTRS-Wert ist ein Maß für den Schweregrad des Tortikollis und entspricht Teil I des Toronto Western Spasmodic Torticollis Rating Scale (TWSTRS; Consky & Lang, 1994), mit dem motorische Parameter des Tortikollis bewertet werden. Je höher der Punktwert, desto stärker die Ausprägung des Tortikollis (maximal 35 Punkte). Die Untersuchungen wurden von Ärzten der Neurologischen Abteilung im Klinikum Großhadern unter zwei Stimulationsbedingungen (ON bzw. OFF) durchgeführt. Alle Patienten zeigten in der ON-Bedingung niedrigere TWSTRS-Werte als in der OFF-Bedingung.⁸ Dies weist auf eine gute Wirksamkeit der Tiefen Hirnstimulation auf die zervikale Dystonie hin. Für die Gesamtgruppe war der Vergleich der TWSTRS-Werte in den beiden Bedingungen signifikant (Wilcoxon-Test: $Z = -3,301$; $p < 0,01$).

⁸ Für Proband D14 lagen keine TWSTRS-Werte vor. Nach Angaben von Prof. Dr. med. Kai Bötzel zeigte auch diese Patientin eine sehr gute Besserung der zervikalen Dystonie unter THS.

Tab. 1: Soziodemografische und medizinische Daten der Dystoniepatienten.

Prob ^a	Alt ^b	G ^c	Hauptdiag ^d	Weitere relevante Diag ^e	Stim. Rechts (11-10-9-8) ^f	Stim. Links (3-2-1-0) ^f	TWSTRS ^g (Teil I) OFF/ON
D1	39	m	T, Ktr, Skr	Kindliches Stottern (anamnestisch)	3,3 V, 150 µs, 130 Hz, 0-00	2,6 V, 150 µs, 130 Hz, 00-0	9/2
D2	63	m	T	–	3,4 V, 150 µs, 130 Hz, 00+-	3,2 V, 150 µs, 130 Hz, 00+-	17/14
D3	51	m	T	–	3,6 V, 180 µs, 130 Hz, 000-	3,6 V, 180 µs, 130 Hz, 000-	13/1
D4	74	w	T, Ktr	Depressives Syndrom	4,5 V, 210 µs, 130 Hz, 00+-	4,5 V, 210 µs, 130 Hz, 00+-	13/11
D5	81	w	T, Ktr	Chronisches zervikovertebrales Schmerzsyndrom	1,1 V, 90 µs, 130 Hz, 00-0	1,6 V, 90 µs, 130 Hz, 0+-0	10/5
D6	52	m	T, Ktr, Atr	Z.n. perioperativer Ischämie lentikulosträr (keine bleibenden Residuen), Z.n. Myelondekompression und ventraler Fusion HWK ¾ bei Myelomalazie, HWS-Syndrom, Diskrete spastische Paraparese	2,6 V, 120 µs, 160 Hz, 00-0	2,6 V, 120 µs, 160 Hz, 0+-0	15/2
D7	70	w	T, OD	Sekundäre somatoforme Störung, depressive Episoden, Chronisches Schmerzsyndrom	3,9 V, 180 µs, 130 Hz, 000-	3,9 V, 180 µs, 130 Hz, 000-	8/7
D8	59	m	T, Skr, SD	Orofaziale Dyskinesien, Z.n. Bandscheiben-OP	2,5 V, 120 µs, 130 Hz, 0-00	2,8 V, 150 µs, 185 Hz, 000-	8/2
D9	56	w	T, Ktr	–	2,0 V, 150 µs, 130 Hz, 000-	2,0 V, 150 µs, 130 Hz, 000-	9/5
D10	61	w	T, Ktr	Rezidivierende depressive Störung, Z.n. Alkoholabusus, Z.n. Schulter-OP	2,5 V, 150 µs, 130 Hz, 00-0	2,5 V, 150 µs, 130 Hz, 00-0	14/2
D11	69	m	T	–	1,8 V, 90 µs, 130 Hz, 0-00	1,8 V, 90 µs, 130 Hz, 0-00	9/5

Prob ^a	Alt ^b	G ^c	Hauptdiag ^d	Weitere relevante Diag ^e	Stim. Rechts (11-10-9-8) ^f	Stim. Links (3-2-1-0) ^f	TWSTRS ^g (Teil I) OFF/ON
D12	55	m	T, Skr	Reaktive skoliotische Fehlhaltung zervikothorakal, Schulterhochstand	3,5 V, 150 µs, 145 Hz, 00-0	2,6 V, 150 µs, 145 Hz, 0-00	22/19
D13	53	m	T	Zervikale Wurzelreizsymptomatik, Z.n. Diskektomie C5/6	2,9 V, 120 µs, 130 Hz, 0-00	3,1 V, 120 µs, 130 Hz, 0-00	13/1
D14	63	w	T, Me	–	3,4 V, 150 µs, 130 Hz, 00-0	3,4 V, 150 µs, 130 Hz, 00-0	–
D15	65	w	T	–	1,2 V, 180 µs, 130 Hz, 00-0	2,4 V, 180 µs, 130 Hz, 00-0	9/4

^a Proband. D = Dystonie

^b Alter in Jahren.

^c Geschlecht. m = männlich; w = weiblich.

^d Hauptdiagnose(n). T = Tortikollis; Atr = Aktionstremor beider Arme; Ktr: Kopftremor; Me: Meige-Syndrom; OD: Oromandibuläre Dystonie; SD: Spasmodische Dysphonie; Skr: Schreibkrampf.

^e Weitere relevante Diagnosen. HWK = Halswirbelkörper; HWS = Halswirbelsäule; Z.n.= Zustand nach.

^f Stimulationsparameter der THS. Angegeben sind: Spannung (V), Pulsdauer (µs), Frequenz (Hz), sowie die stimulierte(n) Elektrode(n).
11-10-9-8 und 3-2-1-0: Nummerierung der Elektroden, die zuletzt notierte ist dabei die tiefste. Beispiele für Stimulationseinstellungen:
bei 000- ist die tiefste Elektrode als Kathode aktiv; bei 00+- wurde bipolar stimuliert.

^g Toronto Western Spasmodic Torticollis Rating Scale.

Alle Patienten wurden primär mit Botulinum-Toxin i.m. behandelt. Da dies jedoch keine dauerhafte Besserung brachte – zum Beispiel aufgrund von Antikörpervermitteltem Therapieversagen – wurden die Patienten mit THS versorgt.

Die Elektroden (Medtronic 3387) wurden bilateral in den postero-ventralen Gpi implantiert. Die präoperative Planung der Zielkoordinaten erfolgte mit Hilfe von MRT-Aufnahmen mit bereits am Kopf fixiertem Stereotaxierahmen. Intraoperative Mikroelektrodenableitungen bestätigten die korrekte Lage der Elektroden im Zielgebiet; intraoperative Stimulation diente der Testung stimulationsbedingter Nebenwirkungen. Die korrekte Lage der Elektroden wurde durch postoperative Bildgebung verifiziert. Der Impulsgeber (Medtronic Soletra oder Kinetra) wurde in einer zweiten Operation subkutan implantiert. Weitere Details zum neurochirurgischen Eingriff finden sich in Mehrkens et al. (2009).

Die Stimulationsparameter wurden bei jedem Patienten individuell je nach Ansprechen und Nebenwirkungen angepasst. Tab. 1 zeigt die Einstellungsparameter der Dystoniepatienten zum Zeitpunkt der hier berichteten Untersuchungen.

Die Erkrankungsdauer betrug bei THS-Operation zwischen 2 und 36 Jahren (Mittelwert 15,5). Zum Zeitpunkt der Sprechuntersuchungen lag der Erkrankungsbeginn zwischen 5 und 42 Jahren (Mittelwert 20,3), die Implantation der Elektroden zwischen 6 Monaten und 11 Jahren (Mittelwert 4,9 Jahre) zurück.

3.1.2 Kontrollprobanden

Um die Untersuchungsergebnisse der Dystoniepatienten später mit einer Normstichprobe vergleichen zu können, wurden 15 neurologisch gesunde Kontrollpersonen ausgewählt. Die Geschlechtsverteilung entsprach der Gruppe der Dystoniepatienten: Acht Probanden waren männlich und sieben weiblich. Die Altersspanne lag zwischen 39 und 84 Jahren (Mittelwert 60,9) und ist mit der Altersverteilung der Dystoniepatienten vergleichbar.

3.1.3 Weitere Probandengruppen

Die Messung der Verständlichkeit, die in Kapitel 3.3 ausführlich beschrieben wird, wurde mit Hilfe von Hörern durchgeführt, denen Sprechproben verschiedener Probanden präsentiert wurden. Wie bereits dargestellt, war die Untersuchung der Dystoniepatienten Teil eines größeren Gesamtprojektes, in dem auch andere Probanden untersucht wurden. Daraus ergab sich die Möglichkeit, eine größere Gruppe von

Sprechern mit unterschiedlichen Schweregraden von Sprechstörungen in das Verständlichkeitsexperiment mit einzubeziehen. Dies bot den Vorteil, dass den Hörern Audioaufnahmen einer heterogenen Mischung verschiedener Probanden präsentiert werden konnten. Wenn Hörer mit einer bestimmten Sprechweise vertraut sind, können sie den Sprecher besser verstehen (D'Innocenzo et al., 2006). Würde man den Hörern nur Sätze von Probanden vorspielen, die alle die gleiche Erkrankung – und damit möglicherweise eine ähnliche Sprechstörung – haben, wäre es also denkbar, dass sich die Hörer an diese Sprechweise „gewöhnen“ und am Ende der Präsentation abgespielte Sätze besser verstehen. Dieser Effekt konnte durch das Einbeziehen einer großen Zahl verschiedener Sprecher minimiert werden.

Zu den in das Verständlichkeitsexperiment eingeschlossenen Probanden gehörten neben den Dystoniepatienten eine große Zahl an gesunden Kontrollpersonen, sowie Patienten mit folgenden neurologischen Erkrankungen: Ataxie (ATX), Schlaganfall (CVA), Infantile Cerebralparese (ICP) und Parkinson-Syndrom (PS). Sprechproben dieser Patienten waren bereits im Rahmen des Gesamtprojektes aufgenommen worden. Tab. 2 zeigt alle im Verständlichkeitsexperiment untersuchten Probanden im Überblick.

Tab. 2: Übersicht aller Probanden im Verständlichkeitsexperiment.⁹

Sprechergruppe	Anzahl	Geschlecht		Alter (Jahre)		
		Anzahl männlich	Anzahl weiblich	Min	Max	Mittelwert
DYST_OFF ^a	15	8	7	39,8	81,4	61,3
DYST_ON ^b	15	8	7	39,8	81,4	61,3
ATX ^c	12	8	4	35,0	75,0	54,9
CVA ^d	11	10	1	46,0	74,0	59,3
ICP ^e	12	9	3	19,1	45,4	29,3
PS ^f	19	10	9	46,0	78,2	71,1
KTRL ^g	78	40	38	18,7	90,8	48,1
gesamt	162	93	69	18,7	90,8	53,1

^a Dystonie, THS ausgeschaltet; ^b Dystonie, THS eingeschaltet; ^c Ataxie; ^d Schlaganfall; ^e Infantile Cerebralparese; ^f Parkinson-Syndrome; ^g gesunde Kontrollprobanden.

Die Gruppe der Patienten mit Parkinson-Syndromen (PS) umfasste zwölf Patienten mit idiopathischem Parkinson-Syndrom (IPS) und sieben Patienten mit progressiver supranukleärer Blickparese (PSP).

⁹ Die Dystoniepatienten wurden jeweils zweimal untersucht – einmal mit ausgeschaltetem (OFF) und einmal mit eingeschaltetem (ON) Stimulator. Deshalb sind sie in der Tabelle doppelt abgebildet.

3.2 Probandenuntersuchung

3.2.1 Rahmenbedingungen

Alle Probanden nahmen freiwillig teil; sie erhielten Informationsmaterial zur Studie der EKN und unterschrieben eine Einwilligungserklärung. Die Untersuchungen der Patienten mit Dystonie und THS fanden alle im Klinikum Großhadern der LMU München statt und wurden in Zusammenarbeit mit Verena Risch (Masterstudiengang Sprachtherapie, LMU) im Zeitraum von Oktober 2012 bis Juni 2013 durchgeführt. Die Untersuchungen anderer Patienten und Kontrollprobanden im Gesamtprojekt fanden in der EKN oder im privaten Umfeld der Probanden oder Untersucher statt.

Ethikkommission Die Ethikkommission der Medizinischen Fakultät der LMU bestätigte die ethisch-rechtliche Unbedenklichkeit der von der EKN entwickelten Untersuchungen (Projekt-Nr. 048-11; Antragsteller: Prof. Dr. W. Ziegler). Für die Patienten mit Dystonie und THS, bei denen für die Untersuchung der Stimulator ausgeschaltet wurde, liegt ein weiteres positives Ethikgutachten vor (Projekt-Nr. 425-08; Antragsteller: Prof. Dr. K. Bötzel).

Aufwandsentschädigung Für die Teilnahme an den Untersuchungen mit Vergleich von ON- und OFF-Bedingung erhielten die Patienten einmalig eine Entschädigung von € 200,-. Einige Patienten nahmen neben den Untersuchungen zum Sprechen auch an Ganganalysen und Schreibuntersuchungen teil. Sofern die Untersuchungen nicht am gleichen Tag durchgeführt wurden, erhielten die Patienten für jeden weiteren Untersuchungstermin € 50,- Fahrtkosten.

3.2.2 Zeitlicher Ablauf der Untersuchungen

Wie bereits erläutert, war die Untersuchung der Verständlichkeit in eine umfangreiche Testbatterie eingebettet. Die komplette Untersuchung dauerte ca. eine Stunde und bestand aus zwölf verschiedenen Aufgaben. Diese dienten im Rahmen des Gesamtprojektes der umfassenden Beurteilung von sprachlicher und nichtsprachlicher Vokaltraktmotorik. Im Anhang findet sich eine Tabelle, die eine Übersicht aller zwölf Aufgaben zeigt (Anhang A). Mit jedem Probanden wurden alle Aufgaben in der gleichen Reihenfolge durchgeführt, sowie einige Sätze spontanen Sprechens aufgezeichnet. Weitere Erläuterungen beschränken sich auf zwei Aufgaben, die für die hier beschriebene Studie relevant sind: Aufgabe Nr. 3 diente der Ermittlung der

Verständlichkeit und wird in Kapitel 3.3 ausführlich beschrieben; die Sprechproben von Aufgabe Nr. 8 wurden zur auditiven Beurteilung des Sprechens anhand von Dysarthrieskalen verwendet. Hierauf wird in Kapitel 3.4 eingegangen.

Alle Dystoniepatienten wurden innerhalb eines Tages zweimal untersucht: einmal mit eingeschaltetem und einmal mit ausgeschaltetem Stimulator (ON bzw. OFF). Da sich die Wiederholung der gleichen Untersuchung möglicherweise zugunsten einer Stimulationsbedingung (ON bzw. OFF) auswirken könnte, wurde ein Teil der Patienten zuerst im ON, dann im OFF getestet (D1, D3, D4, D5, D7, D8, D10, D11, D13), während bei den anderen Patienten (D2, D6, D9, D12, D14, D15) die Testung in umgekehrter Reihenfolge stattfand. Nach dem ersten Testungsdurchlauf wurde der Stimulator aus- bzw. wieder eingeschaltet. Nach einer Pause von etwa 45 Minuten wurde die gleiche Untersuchung in der jeweils anderen Stimulationsbedingung wiederholt.

3.3 Messung der Verständlichkeit

Zur Beurteilung der Verständlichkeit wurde die in Kapitel 1.4.4 beschriebene Methode der Satztranskription angewandt. Abb. 6 veranschaulicht das Verfahren: Die Probanden sprachen bestimmte Sätze, welche später verschiedenen Hörern vorgespielt wurden. Diese schrieben auf, was sie verstanden hatten. Die von den Hörern erstellten Transkripte wurden mit den gesprochenen Sätzen verglichen, um zu ermitteln, wie gut die Sprecher von den Hörern verstanden wurden. Die einzelnen Schritte dieses Verfahrens sollen im Folgenden im Detail dargestellt werden.

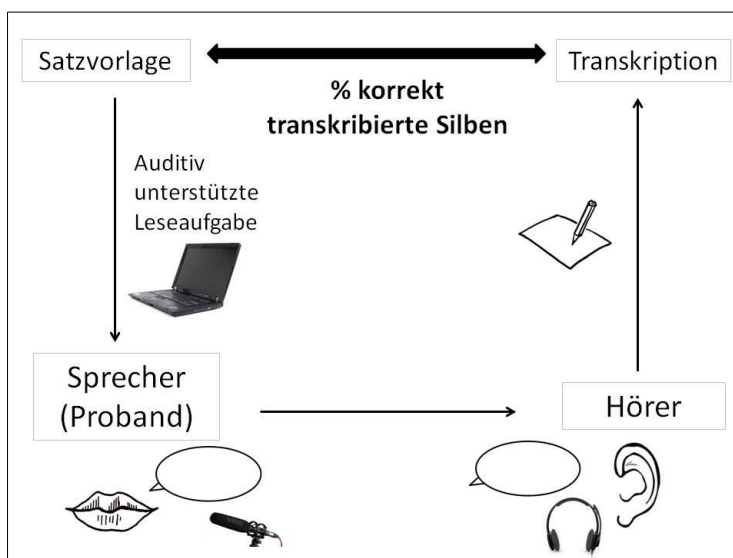


Abb. 6: Transkriptionsverfahren zur Ermittlung der Verständlichkeit eines Sprechers.

3.3.1 Material

Grundlage für das Verständlichkeitsexperiment bildeten die sogenannten *Marburger Sätze*. Diese wurden ursprünglich von Niemeyer und Beckmann (1962) für die Audiometrie bei Schwerhörigen zusammengestellt. Es handelt sich um 90 verschiedene Sätze, welche in Satzblöcke à zehn Sätzen zusammengefasst sind.¹⁰ Unter den 90 Sätzen finden sich auch sieben Interrogativsätze. Es handelt sich um relativ kurze Sätze, die aus vier bis sechs Worten bzw. fünf bis zwölf Silben bestehen, z.B.: *Unser Doktor besucht Vater täglich*. Die Satzblöcke sind phonetisch weitgehend ausbalanciert (Niemeyer & Beckmann, 1962), d.h. die vorkommenden Sprachlaute sind etwa gleichmäßig auf die Satzblöcke verteilt. Es handelt sich um einzelne Sätze, die aneinander gereiht keinen zusammenhängenden Text ergeben. Der Inhalt eines Satzes kann also nicht aus dem Kontext der anderen Sätze erschlossen werden. Eine Liste aller verwendeten Satzvorlagen findet sich in Anhang B. Im hier beschriebenen Verständlichkeitsexperiment wurde pro Sprecher ein Satzblock à zehn Sätzen verwendet. Die Dystoniepatienten sprachen dabei in ON- und OFF-Bedingung jeweils einen anderen Satzblock.

Die zur Präsentation der Satzvorlagen und Aufzeichnung der Sprecheräußerungen verwendeten technischen Hilfsmittel sind in Kapitel 3.3.2 beschrieben.

3.3.2 Durchführung der Probandenuntersuchungen zur Verständlichkeit

Während der Untersuchung saßen die Probanden in einem ruhigen Raum an einem Tisch vor einem Laptop, mit dem die zehn Sätze präsentiert wurden. Die Präsentation erfolgte sowohl auditiv als auch visuell: die von einem professionellen Sprecher aufgenommenen Sätze wurden über Lautsprecher abgespielt und konnten gleichzeitig am Bildschirm mitgelesen werden. Während die Probanden die Sätze wiederholten, waren diese weiterhin am Bildschirm sichtbar. Diese audiovisuelle Präsentation wurde eingesetzt, da aufgrund der neurologischen Erkrankung mancher Patienten im Gesamtprojekt davon ausgegangen werden musste, dass es bei rein visueller oder rein auditiver Vorlage zu Problemen kommen könnte – z.B. durch Einschränkung von Visus, Gehör oder Arbeitsgedächtnis.

¹⁰ Der ursprüngliche Satzverständlichkeitstest von Niemeyer und Beckmann (1962) umfasste 80 Sätze, welche im Laufe der Jahre teilweise modifiziert und erweitert wurden. Die hier verwendete Version umfasst 100 Sätze, von denen zehn Sätze (ein Satzblock) kurz nach Beginn des Projekts ausgeschlossen wurden, da sie inhaltlich für die Untersuchung von Patienten teilweise unpassend erschienen.

Zur Aufnahme der Sprecheräußerungen kamen zwei Mikrofontypen zum Einsatz. Bei den Dystoniepatienten wurde ein Headset-Mikrofon (SHURE® WH20XLR) eingesetzt, um aufgrund der zervikalen Dystonie möglicherweise auftretende Entfernungsschwankungen zum Mikrofon einzuschränken. Das Headset-Mikrofon wurde am rechten Mundwinkel so angebracht, dass zwischen Schaumstoff-Windschutz und Mund ein Abstand von etwa 2 bis 3 cm bestand. Bei zwei Dystoniepatienten (D5, D9) war die Verwendung des Headset-Mikrofons wegen Verrutschen des Mikrofons bei ausgeprägtem Kopfbewegungs- bzw. wegen Druckschmerz durch das Headset nicht möglich, sodass in diesen Fällen auf ein Standmikrofon (Directional Condenser Microphone Røde NTG-1) zurückgegriffen wurde, welches auch bei den anderen Probanden im Gesamtprojekt verwendet wurde. Dieses wurde in einem Abstand von etwa 30 cm vor dem Sprecher positioniert. Bei allen Probanden wurde das Mikrofon über ein Audio-Interface (Focusrite® Scarlett 2i2) an den Laptop angeschlossen¹¹.

Vor Untersuchungsbeginn wurden Testaufnahmen durchgeführt, um die Anschlüsse und technischen Einstellungen für die Audioaufnahmen zu überprüfen und ggf. anzupassen. Nach Beginn der Untersuchungen wurden die Einstellungen nicht mehr verändert. Gerade für den ON- / OFF-Vergleich bei den Dystoniepatienten war dies wichtig, um z.B. künstlich hervorgerufene Schwankungen der Lautstärke zu vermeiden.

Für die audiovisuelle Präsentation der Satzvorlagen und die Aufnahme der Sprecheräußerungen wurde das Programm UDAP (Universal Data Acquisition Program, Zierdt, 1997) verwendet. Das Programm ermöglichte die Präsentation sowie die anschließende Aufzeichnung und Speicherung der Sprechproben im WAV-Format. Die komplette Untersuchung wurde zusätzlich mit einer Videokamera (Canon Legria FS200) dokumentiert.¹²

3.3.3 Hörer

An den Untersuchungen nahmen 20 Hörer teil.

Einschlusskriterien für die Hörer waren:

- Deutsch als Muttersprache
- Alter < 60 Jahre.

Ausgeschlossen wurden Hörer mit:

¹¹ Das Audio-Interface ist ein Mikrofon-Vorverstärker und diente der Optimierung der Qualität der Audioaufnahmen u.a. durch Minimierung von Nebengeräuschen.

¹² Die Videoaufnahmen wurden im Rahmen des Gesamtprojektes für die Aufzeichnung der nichtsprachlichen Bewegungen benötigt, auf die hier nicht näher eingegangen wird.

- Hörbeeinträchtigung (anamnestisch)
- Lese-Rechtschreib-Schwäche (nach eigenen Angaben)
- Häufigem / engem Kontakt zu Menschen mit Sprechstörungen
- Kenntnis der Testsätze.

Die Auswahlkriterien dienten zum einen dazu, Probleme bei der Transkription, die *nicht* auf das Sprechen der Probanden zurückzuführen waren, möglichst gering zu halten. Hierzu zählten in erster Linie Hörbeeinträchtigungen. Um die Wahrscheinlichkeit des Vorhandenseins einer Presbyakusis unter den Hörern zu minimieren, wurden aus diesem Grund auch nur Hörer unter 60 Jahren ausgewählt. Im Verlauf stellte sich heraus, dass ein Hörer über unzureichende orthografische Fertigkeiten verfügte. Er wurde ausgeschlossen und durch einen anderen Hörer ersetzt.

Zum anderen sollten die Hörer ein repräsentatives Bild der Gesamtbevölkerung darstellen, um eine möglichst gute Vorhersage der Verständlichkeit im Alltag zu ermöglichen. Personen, die besonders gut „trainiert“ sind im Verstehen von Menschen mit Sprechstörungen – z.B. Sprachtherapeuten oder Menschen mit engen Familienangehörigen, die an Sprechstörungen leiden – wurden deshalb nicht als Hörer eingeschlossen. Zudem konnten keine Hörer eingeschlossen werden, die die Sätze bereits kannten – Personen, die an der Studie beteiligt waren oder bereits als Kontrollprobanden (Sprecher) an den Untersuchungen teilgenommen hatten, kamen also nicht als Hörer in Frage, da sie durch Kenntnis der Testsätze möglicherweise mehr verstanden hätten als unvoreingenommene Hörer.

Die 20 Hörer wurden in zwei **Hörergruppen** mit je zehn Hörern zusammengefasst. Die Hörer einer Gruppe transkribierten die gleichen Sprecher (aber jeweils unterschiedliche Sätze). Dies ermöglichte es, die Hörer einer Gruppe später zu Reliabilitätszwecken untereinander zu vergleichen (siehe Kapitel 4.1.1).

Da es in der Literatur Hinweise darauf gibt, dass Alter und Geschlecht der Hörer einen Einfluss auf die Verständlichkeit haben könnten (Pennington & Miller, 2007), wurde auf eine gleichmäßige Alters- und Geschlechtsverteilung der Hörer geachtet. Dazu wurden fünf Altersgruppen gebildet. Jede Hörergruppe bestand aus fünf Frauen und fünf Männern mit jeweils einem weiblichen und einem männlichen Hörer pro Altersgruppe (Tab. 3).

Tab. 3: Altersgruppen der Hörer

Altersgruppe	Alter (Jahre)	Anzahl pro Hörergruppe	
		männlich	weiblich
1	18-19	1	1
2	20-29	1	1
3	30-39	1	1
4	40-49	1	1
5	50-59	1	1

Insgesamt nahmen also zehn männliche und zehn weibliche Hörer teil; die Altersspanne lag zwischen 18 und 58 Jahren (Mittelwert 35,4). Tab. 4 zeigt eine Übersicht aller Hörer im Verständlichkeitsexperiment.

Tab. 4: Soziodemografische Daten der Hörer.

Hörer- gruppe	Hörer- nummer	Alter (Jahre)	Geschlecht	Beruf
1	1	24	w	Studentin (Humanmedizin)
	2	40	w	Mathematikerin
	3	35	w	Dolmetscherin/Übersetzerin
	4	52	m	Ingenieur
	5	23	m	Studentin (Humanmedizin)
	6	19	w	Studentin (Zahnmedizin)
	7	58	w	Chemotechnikerin
	8	39	m	Ingenieur
	9	18	m	Schüler (12.Klasse Gymnasium)
	10	41	m	Bankkaufmann
2	11	46	w	Fremdsprachenkorrespondentin
	12	18	w	Schülerin (12.Klasse Gymnasium)
	13	55	w	Hausfrau
	14	18	m	Student (Lehramt: Deutsch, Geschichte)
	15	26	w	Vertriebsingenieurin
	16	32	m	Rechtsanwalt
	17	25	m	Student (Humanmedizin)
	18	49	m	Betriebswirt
	19	51	m	EDV-Kaufmann
	20	39	w	Verwaltungsangestellte

3.3.4 Vorbereitung der Hörerexperimente

3.3.4.1 Bearbeitung der Audiodateien

Bevor die Audioaufnahmen den Hörern präsentiert werden konnten, mussten diese teilweise geringfügig nachbearbeitet werden. Dafür wurde das Programm Praat (Version 4.3.2.1, Boersma & Weenink, 2012) verwendet.

Gründe, die eine Nachbearbeitung erforderlich machten, waren u.a. mit aufgenommene Kommentare des Probanden oder Untersuchers, sowie eine unterschiedliche Lautstärke der Audioaufnahmen.

Die Anpassung der Lautstärke war notwendig, da teilweise starke Unterschiede zwischen den verschiedenen Audioaufnahmen vorlagen, sodass diese nicht ohne Bearbeitung für das Hörerexperiment zu einer Präsentation mit durchgehend angenehmer Lautstärke zusammengestellt werden konnten. Die Veränderung der Lautstärke stellt eine gewisse Limitation der Methodik dar, da z.B. sehr leise sprechende Probanden durch Erhöhung der Lautstärke möglicherweise besser verstanden werden konnten. Das Abspielen der Probandenäußerungen im Hörerexperiment in der genauen Originallautstärke des Sprechers war jedoch mit den zur Verfügung stehenden technischen Mitteln nicht möglich.¹³

In wenigen Fällen waren die Audioaufnahmen nicht verwendbar, da z.B. der Beginn des Satzes nicht aufgenommen worden war. In diesen Fällen wurde eine neue Audiodatei aus der bei der Untersuchung parallel mitlaufenden Videoaufnahme generiert. Hierfür wurde das Programm Pinnacle Studio Plus (Version 10.8.) verwendet.

3.3.4.2 Erstellung der Zieltranskripte

Vereinzelt kam es vor, dass sich die Sprecher nicht genau an die Satzvorlage hielten, sondern z.B. Teile wegließen, hinzufügten oder veränderten. Solche unbeabsichtigte Veränderungen der Sätze durch die Probanden waren jedoch nicht von Interesse – schließlich sollte nicht die Lesefähigkeit, sondern die Verständlichkeit der Probanden

¹³ Die unterschiedliche Lautstärke der verschiedenen Audioaufnahmen könnte u.a. durch die Verwendung zweier verschiedener Mikrofone (siehe Kapitel 3.3.2) und möglicherweise nicht bei allen Probanden konstant eingehaltenem Abstand zum Mikrophon bedingt gewesen sein. Da die mittlere Lautstärke einer Audiodatei u.a. von der Länge der Pausen zwischen den Worten abhängig ist, wurden die Dateien nicht pauschal alle auf die gleiche mittlere Lautstärke, sondern individuell auf Werte zwischen 55dB und 65 dB eingestellt, sodass sie subjektiv als ähnlich laut empfunden wurden. Technisch wäre es möglich gewesen, Sprechpausen aus den Audioaufnahmen auszuschneiden. Allerdings hätte dies den Redefluss der Probanden verändert, was wiederum auch zu einer Beeinflussung der Verständlichkeit hätte führen können. Deshalb wurden innerhalb eines Satzes keine Teile der Audioaufnahmen verändert, sondern nur die Lautstärke der gesamten Audiodatei modifiziert.

analysiert werden. Deshalb wurden alle Sprechproben nochmals angehört, mit der Vorlage verglichen und sogenannte **Zieltranskripte** angefertigt, die die tatsächlichen Äußerungen der Sprecher abbildeten. Dies ermöglichte es, die Transkriptionen der Hörer mit den tatsächlichen Äußerungen statt mit den Satzvorlagen zu vergleichen.

Unterschiede zwischen Satzvorlage und Zieltranskript lagen vor, wenn der Sprecher den Satz syntaktisch oder inhaltlich veränderte. Dies war nur in 18 von 1640 gesprochenen Sätzen der Fall. Tab. 5 zeigt einige Beispiele solcher Abweichungen.

Tab. 5: Beispiele für Abweichungen der Sprecheräußerung von der Satzvorlage.

Satzvorlage	Probandenreaktion bzw. Zieltranskript
Darf ich deine Schleife binden?	Darf ich dir deine Schleife binden?
Verkehrsampeln leuchten grün, gelb, rot.	Verkehrsampeln leuchten grün, gelb und rot.
Sie sollte Medizin nehmen.	Sie sollten Medizin nehmen.
Uns're Eltern tanzen Wiener Walzer.	Uns're Eltern tanz ten Wiener Walzer.

Für eine Verständlichkeit von 100% musste der vom Hörer notierte Satz nicht mit der Vorlage, sondern mit dem Zieltranskript übereinstimmen.

In Ausnahmefällen war die Satzproduktion der untersuchten Probanden überhaupt nicht verständlich, sodass nicht beurteilt werden konnte, ob die vom Sprecher intendierte Äußerung von der Vorlage abwich. In solchen Fällen wurde die originale Satzvorlage als Zieltranskript verwendet.

3.3.4.3 Zuweisung der Sprechproben zu den Hörern

Bevor die Audiopräsentationen für die Hörer angefertigt werden konnten, musste eine Verteilung der einzelnen Sprechproben auf die Hörer festgelegt werden. Jeder Sprecher produzierte zehn Sätze. Um zu vermeiden, dass die Verständlichkeitsergebnisse von *einem* Hörer abhängig sind, wurde jeder der zehn Sprechersätze von einem anderen Hörer transkribiert.

In Kapitel 3.3.3 wurde bereits dargestellt, dass die Hörer in zwei Gruppen mit je zehn Hörern eingeteilt waren. Die zehn Hörer einer Hörergruppe transkribierten die gleichen Sprecher, aber jeweils einen anderen Satz desselben Sprechers. Dies ist vereinfacht in Tab. 6 dargestellt.

Tab. 6: Vereinfachtes Schema: Zuweisung der Sprechproben zu den Hörern.

	Hörer 1	Hörer 2	Hörer 3	Hörer 4	...	Hörer 10
Sprecher 1	Satz 1	Satz 2	Satz 3	Satz 4	...	Satz 10
Sprecher 2	Satz 2	Satz 3	Satz 4	Satz 5	...	Satz 1
Sprecher 3	Satz 3	Satz 4	Satz 5	Satz 6	...	Satz 2
...
Sprecher 90	Satz 90	Satz 81	Satz 82	Satz 83	...	Satz 89

Insgesamt wurden im Verständlichkeitsexperiment Audioaufnahmen von 164 Sprechern verwendet.¹⁴ Unter diesen Sprechern waren unterschiedliche Patientengruppen und Kontrollpersonen vertreten, welche möglichst gleichmäßig auf die beiden Hörergruppen verteilt wurden.

Um zusätzlich die beiden Hörergruppen miteinander vergleichen zu können (Kapitel 4.1.2), wurden pro Sprechergruppe zufällig zwei Probanden ausgewählt (also zwei Ataxiepatienten, zwei Kontrollpersonen, usw.), welche von beiden Hörergruppen beurteilt wurden.¹⁵ Tab. 7 zeigt die Aufteilung der Sprecher auf die Hörergruppen sowie die Überlappung der beiden Hörergruppen, d.h. die Anzahl der Sprecher, die von beiden Hörergruppen beurteilt wurden.

¹⁴ Die Dystoniepatienten wurden dabei doppelt gezählt, da sie einmal im ON und einmal im OFF untersucht wurden. Von den 16 untersuchten Dystoniepatienten wurde ein Patient nachträglich ausgeschlossen, da die Audioaufnahmen aufgrund technischer Probleme von deutlich schlechterer Qualität waren als bei den anderen Sprechern. Somit wurden schlussendlich nicht 164, sondern 162 Verständlichkeitswerte ermittelt (vergleiche Tab. 2).

¹⁵ Die Gruppe der Patienten mit Parkinson-Syndromen (PS) setzte sich aus zwei Untergruppen zusammen: Patienten mit Idiopathischem Parkinson-Syndrom (IPS) und Progressiver supranukleärer Blickparese (PSP). Von beiden Gruppen wurden zwei Sprecher doppelt transkribiert, sodass in der PS-Gruppe insgesamt vier Patienten von beiden Hörergruppen gehört wurden (siehe Tab. 7).

Tab. 7: Aufteilung der Sprecher auf die Hörergruppen.

Sprecher- gruppe	Anzahl gesamt	Anzahl der Sprecher		
		Von Hörergruppe 1 gehört	Von Hörergruppe 2 gehört	Von beiden Hörergruppen gehört
DYST_OFF ^a	16	7	7	2
DYST_ON ^b	16	7	7	2
ATX ^c	12	5	5	2
CVA ^d	11	4	5	2
ICP ^e	12	5	5	2
PS ^f	19	7	8	4
KTRL ^g	78	39	37	2
gesamt	164	74	74	16

^a Dystonie, THS ausgeschaltet; ^b Dystonie, THS eingeschaltet; ^c Ataxie;
^d Schlaganfall; ^e Infantile Cerebralparese; ^f Parkinson-Syndrome; ^g gesunde
Kontrollpersonen.

Da jeder Sprecher zehn Sätze produzierte, wurden bei 164 Sprechern insgesamt 1640 Sprechproben einzelner Sätze auf 20 Hörer verteilt, wobei 160 Sprechproben doppelt, also von zwei verschiedenen Hörern, transkribiert wurden.

3.3.4.4 Anfertigung der Präsentationen für die Hörer

Für die Präsentation der Sprechproben wurde das Programm PowerPoint 2007 verwendet. Für jeden zu transkribierenden Satz wurde eine eigene Folie erstellt. In der Mitte der Folie war jeweils ein Lautsprechersymbol abgebildet; bei Anklicken dieses Symbols mit der Maus wurde ein Satz abgespielt. Die Überschrift auf der PowerPoint-Folie zeigte dem Hörer, den wievielten Satz er gerade hörte. Für jeden Hörer wurde eine eigene PowerPoint-Präsentation erstellt, da jeder Hörer eine andere Kombination von Sprechern und Sätzen hörte.

Bei der Erstellung der Präsentationen wurde folgendes beachtet:

- Da ein wiederholtes Hören der gleichen Sätze die Verstehensleistung positiv beeinflussen könnte; durfte jeder Satz pro Hörer nur einmal gehört werden. Nachdem 90 unterschiedliche Sätze zur Verfügung standen (siehe Kapitel 3.3.1), wurden jedem Hörer 90 Sätze von verschiedenen Sprechern präsentiert.
- Jeder Sprecher wurde pro Hörer nur einmal gehört. Eine Ausnahme bildeten hierbei die Dystoniepatienten: von ihnen wurden jedem Hörer jeweils zwei verschiedene Sätze präsentiert – einer, der mit eingeschaltetem und einer, der mit ausgeschaltetem Stimulator (ON bzw. OFF) gesprochen worden war (vergleiche Kapitel 3.2.2, 3.3.1).

- Die Sprecherreihenfolge wurde pseudozufällig festgelegt. Der erste Satz einer Präsentation stammte immer von einem gesunden Sprecher und die zwei Sätze des gleichen Dystoniepatienten wurden nie direkt hintereinander abgespielt; es lagen mindestens acht Sätze von anderen Sprechern dazwischen.
- Jeder Hörer begann mit einem anderen Sprecher.
- Die zehn Sätze eines Sprechers wurden in zehn verschiedenen Präsentationen immer an anderer Position eingebaut, sodass kein Sprecher beispielsweise immer am Ende der Untersuchung gehört wurde. Womöglich hätten sonst z.B. die immer am Ende der Präsentationen abgespielten Sprecher wegen nachlassender Aufmerksamkeit der Hörer schlechter abschneiden können.

In Tab. 8 ist die bereits in Tab. 6 angedeutete Aufteilung der einzelnen Sätze auf die Hörer der Hörergruppe 1 (Hörer 1 bis 10) erweitert, sodass auch die Reihenfolge der Sätze innerhalb einer Präsentation schematisch dargestellt werden.

Tab. 8: Zuteilung der Sprechproben zu den Hörern und Reihenfolge innerhalb einer Hörerpräsentation.

	Hörer 1	Hörer 2	Hörer 3	Hörer 4	...	Hörer 10
Sprecher 1	Satz 1	Satz 2	Satz 3	Satz 4	...	Satz 10
Sprecher 2	Satz 2	Satz 3	Satz 4	Satz 5	...	Satz 1
Sprecher 3	Satz 3	Satz 4	Satz 5	Satz 6	...	Satz 2
...
Sprecher 10	Satz 10	Satz 1	Satz 2	Satz 3	...	Satz 9
...
Sprecher 19	Satz 19	Satz 20	Satz 11	Satz 12	...	Satz 18
...
Sprecher 28	Satz 28	Satz 29	Satz 30	Satz 21	...	Satz 27
...
Sprecher 82	Satz 82	Satz 83	Satz 84	Satz 85	...	Satz 81
...
Sprecher 90	Satz 90	Satz 81	Satz 82	Satz 83	...	Satz 89

Zeilen: Sätze eines Sprechers: Jeder Sprecher produzierte 10 von 90 Satzvorlagen. Ein Teil der Probanden sprach die Sätze 1-10, andere Probanden die Sätze 11-20 bzw. 21-30, usw.

Spalten: Jeder Hörer hörte 90 verschiedene Sätze.

Ovale Umrahmung: erster Satz einer Hörerpräsentation.

Pfeile: Reihenfolge der Sätze innerhalb einer Hörerpräsentation.

Aus Tab. 8 wird ersichtlich, dass die zehn Sätze eines Sprechers (in einer Zeile abgebildet) zehn verschiedenen Hörern (Spalten) präsentiert wurden und dass jeder Hörer 90 verschiedene Sätze hörte. Die oval umrahmten Sätze stellen jeweils den ersten Satz einer Präsentation dar: so begann die Präsentation für Hörer 1 beispielsweise mit Satz 1 von Proband 1, während Hörer 2 zuerst Proband 10 hörte.

3.3.5 Durchführung der Hörerexperimente

Die Hörer nahmen freiwillig und ohne Bezahlung teil. Die Untersuchung dauerte eine knappe Stunde und wurde in ruhiger Umgebung durchgeführt, z.B. in den Räumen der EKN oder in privaten Räumen der Hörer oder der Untersucherin.

Während der Untersuchung saß der Hörer an einem Tisch vor einem Laptop, an dem die oben beschriebene PowerPoint-Präsentation geöffnet war, und hörte die Sätze über Kopfhörer der Firma Logitech (H250 Stereo Headset). Die Lautstärke war dabei bei allen Hörern und während der gesamten Untersuchung an Laptop und Kopfhörern auf die gleiche Lautstärke eingestellt. Bei jedem Hörer wurde der gleiche Ablauf eingehalten, der in Abb. 7 veranschaulicht wird.



Abb. 7: Ablauf der Hörerexperimente.

Vor Beginn der Untersuchung wurde den Hörern mitgeteilt, dass sie 90 Sätze hören würden, die von einer Mischung von gesunden Sprechern und Patienten mit Sprechstörungen aufgenommen wurden.

Jedem Hörer wurden die **Regeln für die Transkription** erläutert, welche folgende Punkte umfassten:

- Dialektale Färbungen oder sonstige vom Schriftdeutsch abweichende Aussprache sollten bei der Verschriftung in deutscher Standardrechtschreibung notiert werden, z.B. wenn „Könisch“ [ˈkø:nɪʃ] gehört wurde: *König* aufschreiben.
- Gewöhnliche Verkürzungen beim Sprechen durften so aufgeschrieben werden, wie sie gehört wurden, z.B. mit Apostroph: *Wie geht´s?*
- Eindeutig verstandene Worte sollten als solche aufgeschrieben werden, auch wenn der Hörer aus dem Satzkontext ein anderes Wort erwartet hatte, z.B.: „Die Sonne *weint*“: wenn eindeutig „weint“ gehört wurde, sollte dies nicht durch scheint ersetzt werden.
- Undeutlich ausgesprochene Worte, die jedoch verstanden wurden, sollten vollständig aufgeschrieben werden: z.B. wenn „Die Sonne *schint*“ [ˈʃɪnt] gehört wurde: Wenn der Hörer sich sicher ist, „Die Sonne *scheint*“ verstanden zu haben, sollte er dies auch so notieren.

- Bei Verständlichkeitsschwierigkeiten wurden die Hörer angehalten, zumindest Wortteile zu verschriften und fehlende Teile mit einem Strich zu dokumentieren, zum Beispiel: ____te.
- Auf keinen Fall sollten die Hörer nicht gehörte Satzteile raten, nur um den Satz zu vervollständigen.
- Jeder Satz durfte nur einmal angehört werden.

Den Hörern zur Veranschaulichung genannte Beispiele kamen in den Testsätzen nicht vor. Die Untersucherin war während der gesamten Untersuchung anwesend, um sicherzustellen dass die Regeln eingehalten wurden.

Für die Erstellung der Transkripte erhielten die Hörer einen Vordruck, in dem die Sätze notiert werden sollten (für Beispielausschnitte von Transkripten: siehe Anhang C). Die Hörer legten ihr eigenes Tempo fest: sie konnten selbst per Mausklick entscheiden, wann der nächste Satz abgespielt werden sollte, sodass jeder Hörer genug Zeit zum Aufschreiben hatte, bevor der nächste Satz gehört wurde.

Vor Beginn der eigentlichen Untersuchung wurde der Ablauf mit jedem Hörer anhand von vier **Übungssätzen** erprobt, welche in der eigentlichen Untersuchung *nicht* nochmal verwendet wurden. Die Hörer sollten damit die Koordination von Anhören, Aufschreiben und Starten des nächsten Satzes per Mausklick austesten. Bezüglich Länge und Satzbau waren die Übungssätze mit den Testsätzen vergleichbar (Anhang B). Zwei der vier Übungssätze wurden von gesunden Kontrollpersonen gesprochen, einer von einem Patienten mit Infantiler Cerebralparese und einer von einem Patienten mit Schädel-Hirn-Trauma. Diese Sprecherproben wurden nach Einschränkung der Verständlichkeit ausgewählt, die von sehr leicht bis gar nicht verständlich reichte. So konnten die Hörer vor Beginn der eigentlichen Untersuchung die Verschriftung von einfachen als auch schwer verständlichen Sprachbeispielen üben und dabei auftretende Fragen klären.

Nach den Übungssätzen wurden die ersten 50 Sätze abgespielt. Darauf folgte eine kurze Pause von fünf bis zehn Minuten, bevor die restlichen 40 Sätze gehört und verschriftet wurden.

3.3.6 Auswertung der Transkripte

Grundlage für die Erhebung der Verständlichkeitswerte waren die Transkripte der Hörer. Diese wurden mit den oben beschriebenen Zieltranskripten verglichen; für jeden Satz wurde der Anteil der korrekt notierten Silben ermittelt. Hierzu wurde jeder Satz

silbifiziert, also in einzelne Silben unterteilt. Die Silben wurden jeweils einzeln hinsichtlich ihrer Korrektheit beurteilt. Ein einfaches Beispiel veranschaulicht das Vorgehen:

Sprecher:	„Deine Uhr geht vor.“	→ Silbifizierung: „Dei-ne-Uhr-geht-vor.“
Hörer:	<i>Meine Uhr geht falsch.</i>	→ Silbifizierung: <i>Mei-ne-Uhr-geht-falsch.</i>
Beurteilung:		☒ ✓ ✓ ✓ ☒

Der Satz „*Deine Uhr geht vor.*“ Besteht aus fünf Silben. Hatte ein Hörer „*Meine Uhr geht falsch*“ verstanden und aufgeschrieben, so wurden drei von fünf Silben als korrekt bewertet.

Bei manchen Abweichungen der Hörertranskripte von den Zieltranskripten war die Entscheidung über die Bewertung einzelner Silben schwieriger. In Anhang D sind einige dieser seltenen Problemfälle sowie deren Bewertung aufgelistet. Generell ging es darum, die Verständlichkeit des Sprechers und nicht die Transkriptionsfähigkeiten des Hörers zu beurteilen. Abweichungen der Hörertranskripte, bei denen davon auszugehen war, dass der Fehler nicht durch Schwierigkeiten beim Verstehen, sondern durch Schwierigkeiten beim Verschriften entstand, wurden deshalb in der Regel nicht als falsch gewertet.

Zur Berechnung des Verständlichkeitswertes VST eines Probanden wurde für jeden gesprochenen Satz die Anzahl der vom Hörer korrekt notierten Silben N_{korrt} durch die insgesamt vom Probanden gesprochenen Silben N_{Ziel} geteilt und der Mittelwert für alle zehn Sätze gebildet. Der Index i bezeichnet die von einem Probanden gesprochenen Sätze:

$$VST = \frac{1}{10} \sum_{i=1}^{10} \frac{N_{\text{korrt},i}}{N_{\text{Ziel},i}}$$

Da die zehn Sätze eines Sprechers von zehn verschiedenen Hörern transkribiert wurden, setzt sich der Verständlichkeitswert eines Sprechers somit aus der Beurteilung der Transkripte von zehn verschiedenen Hörern zusammen. Die Verständlichkeit kann dabei Werte zwischen 0 und 1 bzw. 0 und 100% annehmen. Je größer VST, desto besser wurde der Sprecher verstanden.

Um die Reliabilität der Hörertranskripte beurteilen zu können, wurde zusätzlich zur eben beschriebenen Berechnung der Verständlichkeit eines Sprechers auch ermittelt, wie

gut die einzelnen Hörer im Verstehen und Verschriften der gehörten Sätze waren. Dazu wurde für jeden Hörer ermittelt, welcher Anteil aller gehörten Silben korrekt verschriftet wurde: Der Transkriptionswert eines Hörers $HöTr$ wurde als Mittelwert der Anzahl der korrekt transkribierten Silben N_{kor}^i pro Anzahl der Zielsilben N_{Ziel}^i aller Sätze berechnet, wobei der Index i die von einem Hörer gehörten Sätze bezeichnet:

$$HöTr = \frac{1}{90} \sum_{i=1}^{90} \frac{N_{\text{kor},i}}{N_{\text{Ziel},i}}$$

Die Übereinstimmung der einzelnen Hörer und deren Beurteilung wird im Ergebnisteil unter Kapitel 4.1 beschrieben.

3.4 Ergänzende Untersuchungen

Zusätzlich zu den in dieser Studie erhobenen Verständlichkeitswerten lagen für die Dystoniepatienten Ergebnisse aus anderen Untersuchungen vor, u.a. auditive Beurteilungen in Form von Dysarthrieskalen, welche in Tab. 9 zusammengefasst und im Folgenden erläutert werden.

Tab. 9: Dysarthrie-Gesamtscore der Dystoniepatienten.

Proband	Dysarthrieskalen (Gesamtscore) ^a	
	OFF ^b	ON ^c
D1	3.22	3.00
D2	3.78	3.78
D3	3.78	3.78
D4	3.33	3.22
D5	3.56	3.67
D6	3.67	3.56
D7	3.11	3.00
D8	2.22	3.33
D9	3.56	3.44
D10	3.67	3.78
D11	3.78	3.78
D12	3.44	3.67
D13	3.44	2.78
D14	2.56	2.78
D15	3.44	3.33

^a Maß für den Gesamtschweregrad einer Sprechstörung (0=schwerst möglich gestört; 4= unauffällig); ^b Stimulator ausgeschaltet; ^c Stimulator eingeschaltet.

Zusätzlich zur Beurteilung des Sprechens durch die Hörer im Verständlichkeitsexperiment (Kapitel 3.3) sowie im Fragebogen durch die Patienten

selbst (Kapitel 3.5) wurden Expertenurteile zu Qualität und Ausmaß von Sprechstörungen erhoben. Sprechproben des Lesetextes (Aufgabe Nr. 8, siehe 3.2.2 und Anhang A) wurden von Verena Risch (Masterstudiengang Sprachtherapie, LMU) im Rahmen ihrer Masterarbeit analysiert. Die auditive Beurteilung umfasste dabei die Parameter Atmung, Stimm Lage, Stimmqualität, Stimmstabilität, Artikulation, Resonanz, Tempo, Redefluss und Modulation. Jeder Parameter wurde auf einer Skala von 0 (schwerst möglich gestört) bis 4 (unauffällig) bewertet. Der **Gesamtscore der Dysarthrieskalen** fasst diese Parameter zusammen und stellt ein Maß für den Gesamtschweregrad einer Sprechstörung dar. In Tab. 9 sind die Gesamtscores der Dystoniepatienten in ON und OFF abgebildet, welche in Kapitel 4.4 mit den Verständlichkeitswerten verglichen werden. In Kapitel 5.3.3 wird diskutiert, ob eine Vorhersage der Verständlichkeit eines Sprechers durch Dysarthrieskalen möglich bzw. sinnvoll ist und auf mögliche Ursachen für Zusammenhänge bzw. Abweichungen der beiden Untersuchungsmethoden eingegangen.

3.5 Fragebogen zur Selbsteinschätzung der Patienten

Einige Dystoniepatienten gaben an, deutliche Beeinträchtigungen des eigenen Sprechens zu empfinden. Um von allen Patienten detailliertere und vergleichbare Beurteilungen des eigenen Sprechens zu erhalten, wurde nach der eigentlichen Testungsphase ein Selbstbeurteilungsfragebogen postalisch mit frankiertem Rücksendeumschlag an die Patienten verschickt. Dies ermöglichte es, die Innenperspektive der Patienten mit der Außenperspektive aus den durchgeführten Untersuchungen vergleichen zu können.

Als Vorlage diente ein von Ziegler et al. (1996) entworfener Fragebogen zur *Beeinträchtigung der Kommunikation als Folge zentraler Sprechstörungen*. Hiervon wurden Teile modifiziert, um die Fragen an die Patienten mit THS anzupassen. Die angewandte Version des Fragebogens findet sich in Anhang G. Sie umfasst insgesamt 71 Aussagen, welche die Patienten auf einer dreistufigen Skala bewerteten. Neben Aussagen zu körperlichen Beschwerden beim Sprechen, zu stimmlichen und artikulatorischen Veränderungen, zur emotionalen Bewertung und psychosozialen Folgen der Sprechstörung enthält der Fragebogen u.a. auch Aussagen zur Verständlichkeit.

Hier soll nun auf neun Aussagen eingegangen werden, die sich direkt auf die Verständlichkeit des Sprechens beziehen oder eng damit zusammen hängen (Tab. 10).

Tab. 10: Fragen zur Selbsteinschätzung der Patienten bezüglich ihrer Verständlichkeit.

Nr.	Aussage	Antwortmöglichkeiten
1	Mein Partner(in) / meine nächsten Angehörigen verstehen mich...	<input type="checkbox"/> immer <input type="checkbox"/> manchmal nicht <input type="checkbox"/> häufig nicht
2	Personen, mit denen ich häufiger Kontakt habe (z.B. Freunde, Bekannte, Arbeitskollegen, Pflegepersonal, Therapeuten, etc.) verstehen mich...	
3	Fremde bzw. Personen, mit denen ich selten Kontakt habe, verstehen mich...	
4	Wenn ich mich in einer Gruppe unterhalte, beeinträchtigt dies meine Verständlichkeit...	<input type="checkbox"/> nicht <input type="checkbox"/> leicht <input type="checkbox"/> erheblich
5	Wenn ich telefoniere, beeinträchtigt dies meine Verständlichkeit...	
6	Laute Umgebung, z.B. auf der Straße, in der Kantine, in einer Gaststätte, etc. beeinträchtigt meine Verständlichkeit...	
7	Wenn ich müde bin, beeinträchtigt dies meine Verständlichkeit...	
8	Wenn ich mir keine Mühe gebe, deutlich zu sprechen, beeinträchtigt dies meine Verständlichkeit...	<input type="checkbox"/> trifft nicht zu <input type="checkbox"/> ein wenig <input type="checkbox"/> erheblich
9	Ich spreche undeutlicher als vor der Tiefen Hirnstimulation.	

Die Antworten der Patienten wurden auf Skalenwerte von 0 (starke Beeinträchtigung) bis 2 (keine Beeinträchtigung) übertragen. Die Aussagen 1 bis 3 beziehen sich auf die Verständlichkeit bei verschiedenen Gesprächspartnern; in den Aussagen 4 bis 8 wird die Verständlichkeit in verschiedenen Situationen thematisiert. Für die Aussagen 1 bis 8, die sich explizit auf die Verständlichkeit beziehen, wurde für jeden Patienten der Mittelwert der acht Skalenwerte gebildet. Dieser stellt ein Maß für die Selbsteinschätzung der Verständlichkeit durch die Patienten dar. Da sich diese acht Aussagen auf die aktuelle Einschätzung der Verständlichkeit beziehen und die Patienten den Stimulator im Alltag fast immer eingeschaltet haben, wurden die Aussagen mit den experimentell erhobenen Verständlichkeitswerten im ON verglichen (Kapitel 4.5).

In Aussage 9 geht es um die Frage, ob die Patienten verglichen mit dem Sprechen vor der Tiefen Hirnstimulation einen Unterschied bemerken. Die Aussage „Ich spreche undeutlicher als vor der Tiefen Hirnstimulation“ könnte dabei als subjektive Wahrnehmung einer verminderten Verständlichkeit interpretiert werden.

4 Ergebnisse

Die statistische Auswertung wurde mit dem Programm SPSS (Version 20) durchgeführt.

Bevor auf die Verständlichkeitswerte der Sprecher eingegangen wird, soll im folgenden Unterkapitel ermittelt werden, ob die ausgezählten Silben aus den Transkriptionen der einzelnen Hörer als zuverlässige Messwerte angesehen werden können.

4.1 Reliabilität der Hörertranskripte

4.1.1 Übereinstimmung der Hörer innerhalb der Hörergruppen

Die Hörer waren in zwei Gruppen mit je zehn Hörern eingeteilt. Die Hörer einer Gruppe transkribierten die gleichen Sprecher (siehe Kapitel 3.3.4.3). Dies ermöglichte es, durch den Vergleich der Prozentwerte korrekt verschrifteter Silben, Aussagen über die Reliabilität der Ergebnisse zu treffen: für jeden Hörer wurde der Anteil der korrekt verschrifteten Silben innerhalb der einzelnen Sätze berechnet und über alle 90 gehörten Sätze gemittelt. Es wurde geprüft, ob die Hörer innerhalb einer Gruppe vergleichbare Messwerte erbrachten. Die mittleren Hörerurteile streuten dabei über einen relativ engen Bereich, mit Werten zwischen 92,9 und 96,9 % in Hörergruppe 1 (Mittelwert 94,8), sowie einem Wert von 91,5 für den schlechtesten und 97,6 % für den besten Hörer in Hörergruppe 2 (Mittelwert 94,5).

Ein Maß für die Reliabilität wurde mit der Berechnung des sogenannten **Cronbachs Alpha** ermittelt. Dabei handelt es sich um einen Reliabilitätskoeffizienten, der Werte zwischen 0 und 1 annehmen kann; je höher der Wert, desto höher die Reliabilität (Zöfel, 2003). Im vorliegenden Fall gibt Cronbachs α die Konsistenz der Hörerurteile an. Für Hörergruppe 1 ergab sich ein Cronbachs Alpha von $\alpha = 0,951$, für Hörergruppe 2 von $\alpha = 0,902$.

Hätten einzelne Hörer erheblich mehr oder erheblich weniger korrekt verschriftet als die anderen, so würde sich bei Ausschluss dieser Hörer ein höherer Wert für Cronbachs Alpha und damit eine bessere Übereinstimmung der übrigen Hörer ergeben. In Hörergruppe 1 hätte die Herausnahme einzelner Hörer zu einem Cronbachs Alpha zwischen 0,941 und 0,953 geführt. Für Hörergruppe 2 ergab sich bei Herausnahme einzelner Hörer ein Cronbachs Alpha zwischen 0,884 und 0,906.

Somit hätte sich bei keinem Hörer durch Herausnahme aus der Wertung eine bedeutend höhere Übereinstimmung innerhalb der Hörergruppe ergeben; daher wurde keiner der Hörer ausgeschlossen.

4.1.2 Übereinstimmung zwischen den Hörergruppen

Wie bereits erläutert, basiert der Verständlichkeitswert eines Sprechers auf den Transkriptionen von zehn verschiedenen Hörern derselben Hörergruppe. 16 Sprecher wurden jedoch von allen 20 Hörern transkribiert. Diese Überlappung der beiden Hörergruppen ermöglichte es, zu ermitteln, ob beide Hörergruppen vergleichbare Verständlichkeitswerte lieferten.

Es lag eine signifikante positive Korrelation zwischen den von Hörergruppe 1 und 2 ermittelten Verständlichkeitswerten der 16 Sprecher vor (Spearman-Rho: $\rho = 0,82$; $p < 0,001$). Das bedeutet: je höher die Verständlichkeit eines Sprechers in Hörergruppe 1, desto höher ist auch seine die Verständlichkeit in Hörergruppe 2.

Der wegen fehlender Normalverteilung mit dem Wilcoxon-Test durchgeführte Vergleich der Verständlichkeitswerte in beiden Hörergruppen ergab keinen signifikanten Unterschied ($Z = -0,540$; $p = 0,589$).

Die beiden Hörergruppen zeigten also keine signifikant unterschiedliche Bewertung der Verständlichkeit der Sprecher. Für die Resultate der Verständlichkeitsmessung eines Sprechers macht es daher keinen signifikanten Unterschied, ob er von Hörergruppe 1 oder 2 transkribiert wurde.

4.2 Überblick zur Verständlichkeit aller Probandengruppen

In das Verständlichkeitsexperiment wurden neben den Dystoniepatienten mit THS auch Patienten mit anderen neurologischen Erkrankungen sowie eine größere Stichprobe von 78 gesunden Kontrollpersonen eingeschlossen (Kapitel 3.1). Dies ermöglichte einen Vergleich der Dystoniepatienten mit anderen Sprechern. Tab. 11 fasst die Verständlichkeitswerte aller Probanden zusammen. Die Angabe des 5. Und 95. Perzentils bietet den Vorteil, dass bei relativ großen Fallzahlen¹⁶ Ausreißer eliminiert werden können. Das 5. Perzentil der Kontrollpersonen (KTRL) gibt an, dass nur 5 % der gesunden Sprecher zu weniger als 95,7 % verständlich waren. In allen Probandengruppen gab es Sprecher, die eine Verständlichkeit von 100 % erreichten. Bei

¹⁶ Das trifft hier auf die Gruppe der Kontrollpersonen zu.

Betrachtung des 5. Perzentils zeigt sich, dass die Verständlichkeitswerte in den verschiedenen Gruppen unterschiedlich weit streuten. So kam es in der Gruppe der Schlaganfallpatienten (CVA) vereinzelt zu sehr niedriger Verständlichkeit im einstelligen Prozentbereich, während die Ataxie- und Dystoniepatienten im Vergleich dazu gut verständlich waren.

Tab. 11: Übersicht der Verständlichkeit aller Probanden.

Probanden		Verständlichkeit (%)		
Sprechergruppe	Anzahl	5. Perzentil	Median	95. Perzentil
DYST_OFF ^a	15	92,9	97,1	100,0
DYST_ON ^b	15	84,2	96,8	100,0
ATX ^c	12	90,9	96,7	100,0
CVA ^d	11	5,0	95,0	100,0
ICP ^e	12	13,7	97,5	100,0
PS ^f	19	62,6	98,3	100,0
KTRL ^g	78	95,7	100,0	100,0

^a Dystonie, THS ausgeschaltet; ^b Dystonie, THS eingeschaltet; ^c Ataxie; ^d Schlaganfall; ^e Infantile Cerebralparese; ^f Parkinson-Syndrome; ^g gesunde Kontrollprobanden.

Im Median erreichten alle Probandengruppen eine hohe Verständlichkeit von mindestens 95 %. Dies bedeutet, dass zumindest die Hälfte der Sprecher gut verständlich und die weite Streuung der Verständlichkeitswerte durch einzelne, deutlich schlechter verständliche Sprecher bedingt war.

Unter den Dystoniepatienten ergaben sich keine extrem niedrigen Verständlichkeitswerte, die Daten streuten im Vergleich zu den meisten anderen Patientengruppen weniger. Die Verständlichkeit der Dystoniepatienten wird im nächsten Kapitel genauer betrachtet.

4.3 Verständlichkeit der Dystoniepatienten

Im Folgenden sollen die Verständlichkeitswerte der Dystoniepatienten in ON- und OFF-Bedingung untereinander sowie mit den Verständlichkeitswerten der 15 nach Alter und Geschlecht zu den Dystoniepatienten passend ausgewählten Kontrollpersonen verglichen werden.

4.3.1 Vergleich zur gesunden Kontrollgruppe

Die Dystoniepatienten erreichten im OFF Verständlichkeitswerte zwischen 92,9 und 100 % (Mittelwert 97,3); im ON lag die Verständlichkeit zwischen 84,2 und 100 % (Mittelwert 95,3). Die 15 nach Alter und Geschlecht zu den Dystoniepatienten passend

ausgewählten Kontrollpersonen erzielten Verständlichkeitswerte zwischen 94,3 und 100 % (Mittelwert 99,5).

In Abb. 8 sind die Verständlichkeitswerte von Kontrollpersonen sowie Dystoniepatienten bei aus- und eingeschaltetem Stimulator in Boxplots dargestellt.¹⁷

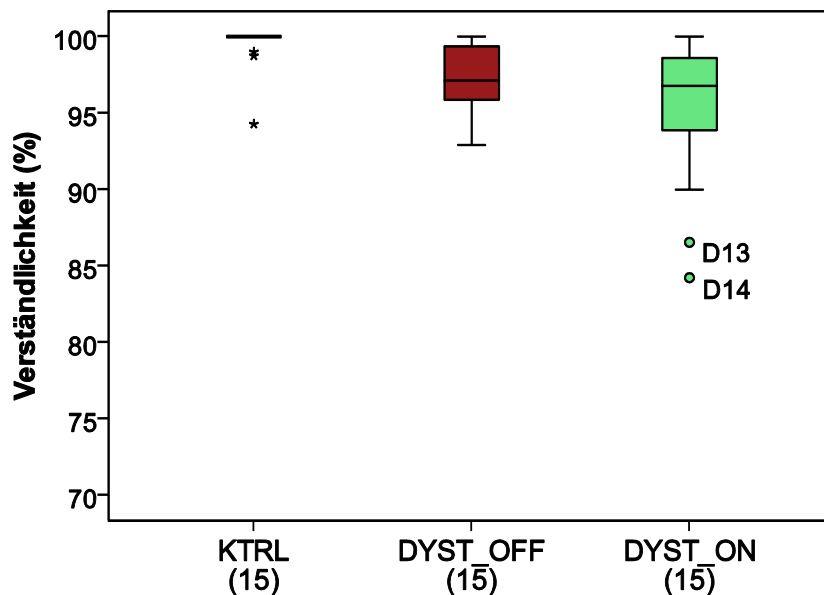


Abb. 8: Verständlichkeit von Kontrollprobanden und Dystoniepatienten.
(KTRL: Kontrollprobanden; DYST: Dystoniepatienten; OFF: Stimulator aus;
ON: Stimulator an).

Bei den Kontrollprobanden kamen mit Ausnahme von drei Ausreißern (als Sternchen abgebildet) alle Sprecher auf eine Verständlichkeit von 100 %. Beim Vergleich der Boxplots der Dystoniepatienten in OFF und ON zeigt sich, dass der Median in beiden Stimulationsbedingungen sehr nah beieinander lag (OFF: 97,1 %; ON: 96,8 %). Im ON ergab sich eine breitere Streuung der Verständlichkeitswerte als im OFF.

Da die Verständlichkeitswerte nicht normalverteilt waren, wurde zum Vergleich der Sprechergruppen der Mann-Whitney-Test angewandt. Dabei zeigte sich ein signifikanter Unterschied beim Vergleich der Kontrollprobanden mit den Dystoniepatienten im OFF ($U = 46,50$; $p < 0,01$), sowie beim Vergleich der Kontrollprobanden mit den Dystoniepatienten im ON ($U = 36,00$; $p < 0,01$).

¹⁷ Boxplots: Die horizontalen Linien in den farbigen Kästen geben den Median (= 50. Perzentil) an. Die Hälfte der Probanden lag also oberhalb, die andere Hälfte unterhalb dieser Linie. Die farbigen Kästen stellen das 25. bis 75. Perzentil dar. Die Hälfte der Probanden erzielte somit Werte innerhalb des Kastens; ein Viertel der Probanden lag unterhalb, ein Viertel der Werte oberhalb der Grenzen dieses Bereichs. Ausreißer sind als Kreise (Dystonie) bzw. Sternchen (Kontrollprobanden) dargestellt.

Die Dystoniepatienten erzielten also sowohl bei aus- als auch bei eingeschaltetem Stimulator eine signifikant niedrigere Verständlichkeit als die Kontrollpersonen.

4.3.2 Vergleich ON versus OFF

Bei Betrachtung der Dystoniepatienten als Gruppe ergab sich beim Vergleich der Verständlichkeit in ON und OFF kein signifikanter Unterschied (Wilcoxon: $Z = -1,224$; $p = 0,221$). Es lag keine Korrelation zwischen den Verständlichkeitswerten in ON und OFF vor (Spearman-Rho: $\rho = 0,201$; $p = 0,473$).

Zur Veranschaulichung der Verständlichkeit der Dystoniepatienten auf Einzelfallebene in Abhängigkeit von der Stimulationsbedingung ist in Abb. 9 jeder Dystoniepatient mit einem farbigen Symbol dargestellt.

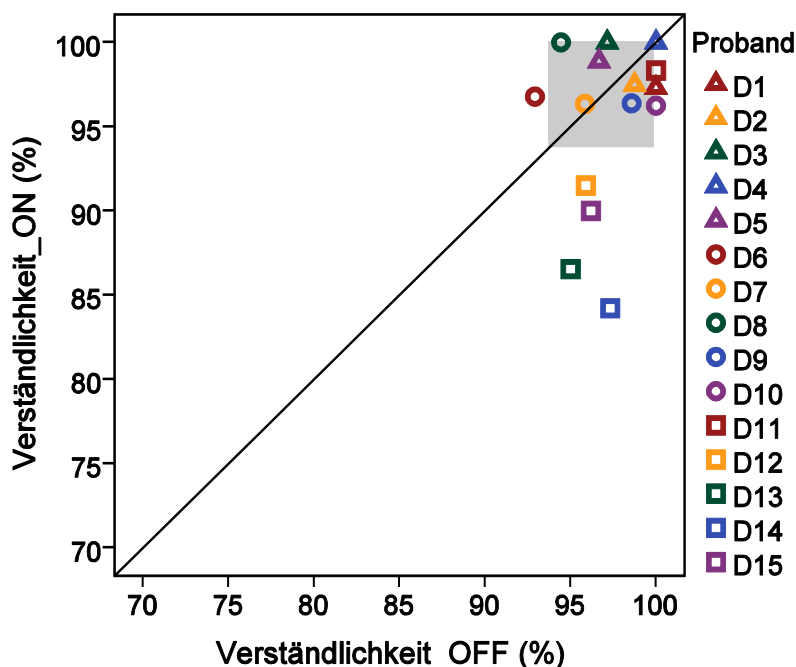


Abb. 9: Verständlichkeit der Dystoniepatienten ON versus OFF.
Graues Feld: Wertebereich der Kontrollgruppe.

Die Probanden, die oberhalb der Diagonalen abgebildet sind, waren im ON besser verständlich; die Probanden, die unterhalb der Diagonale liegen, erzielten hingegen im ON schlechtere Verständlichkeitswerte als im OFF. Das grau hinterlegte Rechteck in Abb. 9 stellt den Bereich dar, in dem die Verständlichkeitswerte der 15 Kontrollprobanden lagen. Dieser Bereich ist dabei sehr konservativ dargestellt, da die Größe des grauen Rechtecks maßgeblich durch einen Ausreißer unter den Kontrollpersonen mit einer Verständlichkeit von 94,3 % bedingt ist (vergleiche Abb. 8). Im Gegensatz zu den Daten der Dystoniepatienten mit je zwei

Untersuchungsbedingungen (ON und OFF) beruht der Wertebereich der Kontrollprobanden auf je einer Untersuchungsbedingung pro Proband. Der Großteil der Dystoniepatienten lag sowohl im ON als auch im OFF innerhalb des über die 15 Kontrollpersonen definierten Normbereichs. Es fallen vier Patienten auf (D12, D13, D14, D15), die im OFF im Normbereich lagen, im ON jedoch schlechter verständlich waren als die Kontrollpersonen. Im Anhang E sind die Verständlichkeitswerte der einzelnen Probanden tabellarisch aufgelistet.

4.4 Zusammenhang zwischen Verständlichkeit und Dysarthrieskalen

Der Gesamtscore der Dysarthrieskalen stellt ein Maß für den Gesamtschweregrad einer Dysarthrie dar und wurde durch auditive Expertenurteile erhoben (Kapitel 3.4). Es wurde untersucht, wie die Verständlichkeitsdaten mit diesem Gesamtscore der Dysarthrieskalen zusammenhängen. Da die Dystoniepatienten zweimal untersucht wurden, lagen für jeden Patienten zwei Verständlichkeitswerte sowie zwei Gesamtscores der Dysarthrieskalen vor. Bei 15 Patienten ergaben sich somit 30 Wertepaare für Verständlichkeit und Gesamtscore der Dysarthrieskalen. Diese sind in Abb. 10 dargestellt. Es geht hierbei *nicht* um den Vergleich von ON und OFF, sondern um den Vergleich von zwei verschiedenen Methoden zur Beurteilung von Sprechstörungen. Die beiden Werte eines Sprechers in ON und OFF werden also hier als zwei getrennte Fälle betrachtet, welche jeweils mit zwei verschiedenen Methoden untersucht wurden.

Zwischen den Verständlichkeitswerten und dem Gesamtscore der Dysarthrieskalen lag eine signifikante, aber schwache Korrelation vor (Spearman-Rho: $\rho = 0,324$; $p < 0,05$). Je schwerer die Sprechstörung (niedriger Gesamtscore), desto niedriger war die Verständlichkeit; umgekehrt lag bei einer geringer ausgeprägten Sprechstörung (höherer Gesamtscore) eine bessere Verständlichkeit vor.

Die Patienten zeigten alle eine relativ gute Verständlichkeit. Die in Abb. 10 dargestellten Unterschiede in der Verständlichkeit der Patienten erscheinen so deutlich, da die Skala erst bei 80 % beginnt.

In den Dysarthrieskalen hingegen wurden einzelne Patienten (siehe Abb. 10, Fälle in linker Bildhälfte) mit einem relativ niedrigen Gesamtscore zwischen 2 und 3 bewertet (0 = sehr schwer beeinträchtigt; 4 = unauffällig). Eine verhältnismäßig starke

Sprechstörung ging in diesen Fällen also nicht mit einer entsprechend starken Einschränkung der Verständlichkeit einher.

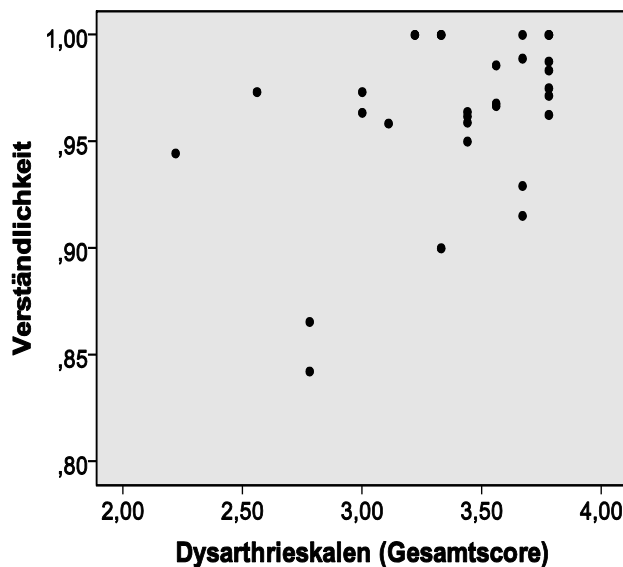


Abb. 10: Vergleich von zwei Methoden zur Beurteilung von Sprechstörungen: Gegenüberstellung von Verständlichkeit und Dysarthrieskalen der Dystoniepatienten. Der abgebildete Gesamtscore der Dysarthrieskalen ist ein Maß für den Gesamtschweregrad einer Sprechstörung. Die Skala reicht von 0 (sehr schwer beeinträchtigt) bis 4 (unauffällig). ON- und OFF-Bedingung eines Patienten sind jeweils mit einem eigenen Punkt abgebildet.

4.5 Selbsteinschätzung der Dystoniepatienten

Die Patienten füllten einen Fragebogen aus, in dem auf einer dreistufigen Skala verschiedene Aussagen zum eigenen Sprechen bewertet wurden. Darunter waren auch acht Fragen zur Einschränkung der eigenen Verständlichkeit, die hier zusammengefasst werden. Der Mittelwert dieser acht Bewertungen durch die Patienten diente als Maß für die Selbsteinschätzung (siehe Kapitel 3.5) und wurde mit der gemessenen Verständlichkeit in Beziehung gesetzt. In Abb. 11 wird die Selbsteinschätzung den im ON gemessenen Verständlichkeitswerten gegenübergestellt.¹⁸ Analog zu Abb. 10 gilt auch hier, dass alle Patienten relativ gut verständlich waren und dass die Streuung der Verständlichkeit in der Abbildung nur deshalb so deutlich erscheint, weil die Skala erst bei 80 % beginnt. Die Skala für die Selbsteinschätzung im Fragebogen ist hingegen in ihrer vollen möglichen Spannbreite abgebildet.

¹⁸ Es wird kein Zusammenhang zur Verständlichkeit im OFF dargestellt, da die meisten Patienten den Stimulator im Alltag fast immer eingeschaltet haben und die Fragen deshalb nur für die ON-Bedingung beantworten konnten.

Es lag keine Korrelation zwischen der experimentell ermittelten Verständlichkeit im ON und der Selbsteinschätzung der Patienten im Fragebogen vor (Spearman-Rho: $\rho = -0,169$; $p = 0,282$). Eine relativ schlechte Selbsteinschätzung konnte mit verhältnismäßig hohen Verständlichkeitswerten einhergehen.

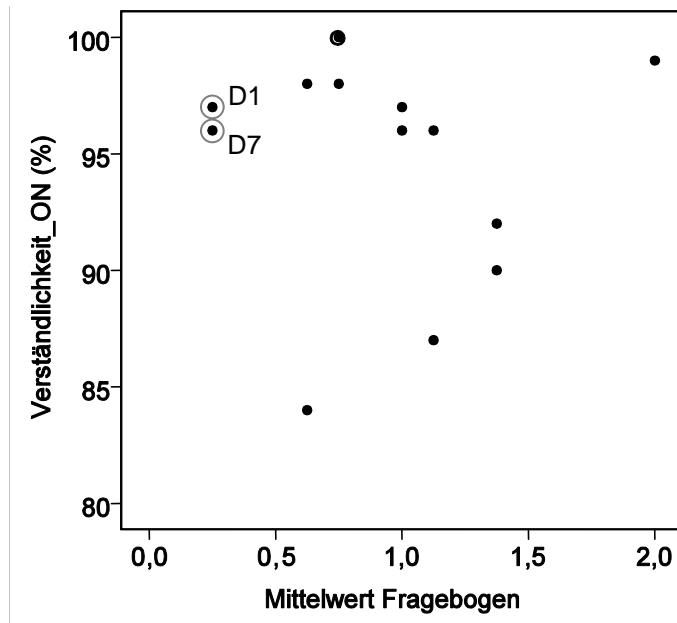


Abb. 11: Gegenüberstellung von im Experiment gemessener Verständlichkeit und Selbstbeurteilung der eigenen Verständlichkeit der Dystoniepatienten im Fragebogen.

Anmerkungen zum Fragebogen: 0 = starke Beeinträchtigung; 2 = keine Beeinträchtigung der Verständlichkeit. Ein Patient (D3) füllte keinen Fragebogen aus. Zwei Patienten (D4, D8) hatten beide im Fragebogen einen Mittelwert von 0,75 bei einer Verständlichkeit von 100 % im ON; sie sind mit einem größeren Punkt dargestellt. Deshalb sind nur 13 Punkte abgebildet, obwohl 15 Patienten untersucht wurden.

Auffällig sind hier insbesondere die Probanden D1 und D7, die ihre eigene Verständlichkeit besonders schlecht einschätzten, obwohl sie im Experiment verhältnismäßig hohe Verständlichkeitswerte erzielten (Abb. 11). Mögliche Ursachen hierfür werden in Kapitel 5.3.4 diskutiert.

Eine weitere Aussage im Fragebogen, die nicht in die Berechnung des oben genannten Mittelwertes einging, betonte den Vergleich des Sprechens vor und nach THS-Operation: zu der Aussage *Ich spreche undeutlicher als vor der Tiefen Hirnstimulation* (Tab. 10, Aussage 9) machten die Patienten folgende Angaben: drei Patienten gaben *trifft nicht zu*, fünf Patienten *ein wenig* und sechs Patienten *erheblich* an.

Eine tabellarische Übersicht der von den Patienten im Fragebogen gemachten Angaben findet sich in Anhang H.

5 Diskussion

5.1 Zusammenfassung der Hauptergebnisse

In der vorliegenden Arbeit wurde mittels orthografischer Satztranskription die Verständlichkeit des Sprechens von Patienten mit zervikaler Dystonie und THS sowie von gesunden Kontrollpersonen untersucht. Für die Dystoniepatienten mit THS wurden dabei jeweils zwei Werte ermittelt: einer für die Verständlichkeit bei eingeschaltetem und einer für die Verständlichkeit bei ausgeschaltetem Stimulator (ON bzw. OFF).

Die Dystoniepatienten waren sowohl im ON als auch im OFF signifikant schlechter verständlich als die gesunden Kontrollpersonen. In der Gruppenanalyse ergab sich kein signifikanter Unterschied zwischen der Verständlichkeit in ON- und OFF-Bedingung. Interindividuell zeigte sich jedoch eine variable Auswirkung der Stimulation: manche Patienten waren mit THS etwas schlechter, andere etwas besser verständlich als ohne THS:

Zehn von 15 Patienten lagen sowohl im ON als auch im OFF innerhalb des über die gesunden Kontrollpersonen definierten Normbereichs. Vier Patienten zeigten im OFF eine normale Verständlichkeit während ihre Verständlichkeit im ON unterhalb des Normbereichs lag. Diese vier Patienten zeigten bei eingeschalteter Stimulation also eine reduzierte Verständlichkeit. Ein Patient hingegen schien bezüglich des Sprechens von der Stimulation zu profitieren: er lag im OFF geringfügig unterhalb, im ON innerhalb des Normbereichs.

Zusätzlich wurde der Zusammenhang zwischen den Verständlichkeitswerten und den Gesamtscores der Dysarthrieskalen untersucht. In der Gruppenanalyse lag eine schwach signifikante Korrelation vor; bei Betrachtung der Einzelfälle zeigte sich jedoch, dass relativ niedrige Gesamtscores auch mit hohen Verständlichkeitswerten einhergehen konnten.

Die Innenperspektive der Patienten zeichnete ein anderes Bild ab als die gemessenen Verständlichkeitswerte: es lag keine Korrelation zwischen der experimentell ermittelten Verständlichkeit und der Selbsteinschätzung der Patienten im Fragebogen vor. Einige Patienten empfanden eine starke Einschränkung ihrer Verständlichkeit, die sich jedoch in den Verständlichkeitsmessungen nicht abbilden ließ.

5.2 Diskussion der Methoden

5.2.1 Studiendesign: Vergleich von ON- und OFF-Bedingung

Auswirkungen der THS können durch Vergleiche von Patiententestungen vor und nach OP oder, wie in der vorliegenden Studie, durch Vergleich von Untersuchungen bei ein- und ausgeschaltetem Stimulator (ON versus OFF) untersucht werden. Beide Vorgehensweisen haben ihre Berechtigung:

Ein Vergleich **vor und nach OP** ist sinnvoll, da nicht ausgeschlossen werden kann, dass der chirurgische Eingriff an sich Auswirkungen auf das Sprechen haben kann. Mikroläsionen können direkt nach der OP schon ohne elektrische Stimulation zu einer Besserung dystoner Symptomatik führen (Singh, Kammermeier, Mehrkens & Bötzel, 2012). Es ist durchaus denkbar, dass solche, operativ verursachten, kleinen Läsionen auch das Sprechen beeinflussen können. Allerdings handelt es sich bei den genannten Mikroläsionen in der Regel nur um einen vorübergehenden Effekt über einen Zeitraum von bis zu 3 Wochen (Cersosimo et al., 2009). In seltenen Fällen kann es jedoch durch den operativen Eingriff auch zu schwerwiegenderen bleibenden Komplikationen kommen (Kapitel 1.2.5), die auch das Sprechvermögen beeinflussen können. Ein Nachteil beim Vergleich von vor und nach OP ist, dass zwischen den beiden Untersuchungen eine längere Zeitspanne liegt (z.B. mindestens 12 Monate bei Tripoliti, 2010). Dies ist zwar sinnvoll, um die vollständige und bestmögliche Wirkung der THS durch individuell optimale Einstellung der Stimulationsparameter abzuwarten, hat aber den Nachteil, dass in der Zwischenzeit eingetretene, andere Faktoren, wie eine (eventuell von der THS-Wirkung überdeckte) Progredienz der Grunderkrankung und möglicherweise auch die Entwicklung zusätzlicher Dystonieformen, nicht ausgeschlossen werden können.

Die vorliegende Studie vergleicht Untersuchungen in **ON- und OFF-Bedingung**, welche am selben Tag durchgeführt wurden. Eben genannte zeitliche Faktoren, wie z.B. ein Progress der Grunderkrankung, können hierbei vernachlässigt werden. Stattdessen ergibt sich allerdings eine andere Problematik: nach dem Aus- bzw. Einschalten des Stimulators wurde für ca. 45 Minuten pausiert, bevor die Testung unter veränderter Stimulationsbedingung wiederholt wurde. Es kann nicht ausgeschlossen werden, dass die Stimulationswirkung nach der Pause noch nicht vollständig abgeklungen war bzw. wieder eingesetzt hatte. Eine viel längere Pause wäre jedoch aus ethischen, finanziellen und organisatorischen Gründen problematisch gewesen bzw. hätte vermutlich zu einer

kleineren Fallzahl geführt, da viele Patienten die Stimulation nicht länger ausschalten lassen wollen. In einer doppelt verblindeten Studie von Levin, Singh, Feddersen, Mehrkens und Bötzel (2014) traten die Symptome der Dystonie bereits wenige Minuten nach Abschalten des Stimulators in fast vollständiger Intensität wieder auf, sodass das Vorgehen mit etwa 45 Minuten Pause zwischen Ein- bzw. Ausschalten und Testungsbeginn trotz oben genannter Einschränkungen gerechtfertigt scheint.

Für zukünftige Studien wäre es überlegenswert, die Patienten sowohl vor dem chirurgischen Eingriff als auch nach mehreren Monaten THS in ON- und OFF-Bedingung zu untersuchen. Auch bei Kombination mehrerer Untersuchungszeitpunkte bzw. Untersuchungsbedingungen lässt sich die Wirkung der THS jedoch nicht ohne Einschränkung zuverlässig bestimmen, da Einflüsse z.B. durch operative Mikroläsionen, Wirklatenz und Progredienz der Grunderkrankung nie ganz ausgeschlossen werden können.

5.2.2 Transkriptionsverfahren zur Messung der Verständlichkeit

Die experimentelle Messung der Verständlichkeit mittels orthografischer Transkription stellt eine objektive Methodik dar. Die Untersuchungen können jedoch aus verschiedenen Gründen nicht mit der Effektivität alltäglicher Kommunikation gleichgesetzt werden (Kapitel 1.4.4), sondern müssen als eine Annäherung an diese betrachtet werden. Ziel dieser Studie war es, die Verständlichkeit bei ein- und ausgeschalteter THS zu vergleichen. Hierfür stellt die Transkriptionsmethode eine zuverlässigere Methode dar als die subjektive Einschätzung von Spontansprache.

Als **Standard-Testmaterial** wurden **Sätze** verwendet. Dabei haben die Patienten in ON und OFF verschiedene Sätze gesprochen. Die in ON- und OFF-Bedingung gesprochenen Sätze sind zwar phonetisch weitgehend ausbalanciert (Niemeyer & Beckmann, 1962), dennoch kann nicht ausgeschlossen werden, dass vereinzelte Worte oder Satzteile besonders ungünstig mit den Störungsaspekten einzelner Patienten interagierten und damit zu einer Einschränkung der Verständlichkeit in einer der beiden Stimulationsbedingungen (ON bzw. OFF) beigetragen haben könnten. In einigen Fällen könnten außerdem einzelne nicht verstandene Silben für die Hörer leichter aus dem Kontext zu erschließen sein als andere.

In Kapitel 1.4.3 wurde bereits dargestellt, dass erfolgreiche Kommunikation auch vom **Hörer** abhängig ist. Bei der Messung der Verständlichkeit mittels Transkriptionsverfahren muss der Hörer nicht nur den Inhalt der Äußerung verstehen,

sondern soll jedes Wort aufschreiben (Kapitel 1.4.4). Damit werden dem Hörer zusätzliche kognitive Leistungen abverlangt. Wie gut ein Hörer diese Aufgabe meistern kann, hängt unter anderem auch von dessen Arbeitsgedächtnis ab (Lee et al., 2014). Aufgrund der durchgeführten statistischen Analysen zur Reliabilität der Hörer (Kapitel 4.1) sowie der Tatsache, dass die Verständlichkeitswerte eines Sprechers auf den Transkriptionen von zehn verschiedenen Hörern beruhen, kann davon ausgegangen werden, dass der Einfluss der Hörer auf die resultierenden Verständlichkeitswerte gut kontrolliert war.

Die Verständlichkeit eines Sprechers ist außerdem abhängig von der **Umgebung**, in der das Gespräch stattfindet (Kapitel 1.4.3). In dieser Studie fanden die Aufnahmen der Sprecher sowie die Hörerexperimente in ruhigen Räumen statt. Manche Sprecher können in einem solchen Umfeld gut verständlich sein, aber bei lauten Hintergrundgeräuschen kaum verstanden werden. In anderen Studien zur Verständlichkeit wurden Sprecheräußerungen dem Hörer zusammen mit Hintergrundgeräuschen präsentiert (z.B. Johansson et al., 2013). Dies ermöglicht eine weitere Annäherung an Kommunikationssituationen im reellen Alltag und könnte möglicherweise ein sensitiveres Verfahren darstellen. Es wäre interessant im Rahmen zukünftiger Studien festzustellen, ob die Verständlichkeit von Patienten mit Gpi-THS bei Testungen mit Hintergrundlärm stärker von der Verständlichkeit gesunder Sprecher abweicht.

5.3 Diskussion der Ergebnisse

5.3.1 Verständlichkeit der Dystoniepatienten in der OFF-Bedingung

Nicht nur bei ein- sondern auch bei ausgeschaltetem Stimulator (OFF) war die Verständlichkeit der Dystoniepatienten etwas geringer als die der Kontrollpersonen. Für das trotz des breiten Normbereichs schlechtere Abschneiden der Dystoniepatienten im Vergleich zu den Kontrollpersonen gibt es im Wesentlichen zwei mögliche Erklärungen:

Zum einen kann nicht ausgeschlossen werden, dass bei der Implantation der Elektroden Läsionen gesetzt wurden, die Auswirkungen auf das Sprechen haben könnten (Kapitel 5.2.1).

Zum anderen ist es möglich, dass die neurologische Grunderkrankung unabhängig von der Therapie mit THS zu Beeinträchtigungen des Sprechens führt. Beim Sprechen

interagieren respiratorische, laryngeale, velopharyngeale, linguo- und labiomandibuläre Funktionskreise (Ziegler & Vogel, 2010; Kapitel 2.3.1.2). Bei einer zervikalen Dystonie sind diese Muskeln zwar nicht direkt betroffen, jedoch ist es denkbar, dass angrenzende Funktionskreise des Sprechens durch Fehlstellungen im Halsbereich beeinträchtigt werden. Bei drei Patienten lagen zusätzlich zur zervikalen Dystonie andere Dystonieformen vor, welche die am Sprechen beteiligte Muskulatur direkt betreffen: spasmodische Dysphonie (Patient D8), oromandibuläre Dystonie (D7) bzw. Meige-Syndrom (D14) könnten zu leicht verminderter Verständlichkeit beigetragen haben. Des Weiteren könnten die bei Dystonien vermuteten Fehlsteuerungen in kortiko-striato-pallido-thalamo-kortikalen und zerebello-thalamo-kortikalen Regelkreisen (Kapitel 1.1.6) den Sprechvorgang beeinträchtigen.

Ob die leicht verminderte Verständlichkeit des Sprechens der Dystoniepatienten bei ausgeschaltetem Stimulator im Vergleich zu den Kontrollpersonen schon vor OP vorlag und durch die Grunderkrankung bedingt ist, oder erst nach der OP auftrat, kann in dieser Studie nicht mehr geklärt werden.

5.3.2 Auswirkungen der THS im Gpi auf das Sprechen

In Übereinstimmung mit den Ergebnissen von Tripoliti (2010), die Untersuchungen vor und nach THS-OP verglich, ergab sich in der vorliegenden Studie im ON-/OFF-Vergleich auf Gruppenebene keine signifikante Veränderung der Verständlichkeit. Interindividuell zeigten sich variable Auswirkungen der THS: manche Patienten waren im ON besser, andere schlechter verständlich als im OFF. Die Mehrheit der Dystoniepatienten lag sowohl im ON als auch im OFF innerhalb der über die gesunden Kontrollpersonen definierten Norm. Ein Patient (D6) zeigte im OFF eine geringfügig eingeschränkte Verständlichkeit bei normaler Verständlichkeit im ON. Vier Patienten lagen im OFF im Normbereich und zeigten im ON eine schlechtere Verständlichkeit. Zwei dieser vier Patienten (D13, D14) zeigten in der ON-Bedingung eine deutliche Verminderung der Verständlichkeit auf 86,5 bzw 85,2% (Abb. 8, Kapitel 4.3, Anhang E: Verständlichkeitswerte).

Bei Patientin D14 lag zusätzlich zur zervikalen Dystonie ein Meige-Syndrom vor. Die dystonen Bewegungen im Bereich des Mundes und der Augen waren im ON deutlich weniger ausgeprägt als im OFF. In den Dysarthrieskalen wurde die Patientin im ON mit einem etwas höheren Gesamtscore bewertet (Kapitel 3.4, 4.4), entsprechend einer geringer ausgeprägten Dysarthrie bei eingeschalteter Stimulation. Bei verminderter

Beeinträchtigung der orofazialen Muskulatur sowie geringer ausgeprägter Dysarthrie laut auditiven Analysen wäre also eher zu erwarten gewesen, dass die Patientin im ON besser verständlich ist. Sie wurde zuerst im OFF getestet. Die Untersuchung war für sie recht anstrengend – möglicherweise auch aufgrund der durch das Meige-Syndrom bedingten Symptomatik. Es ist denkbar, dass sie bei der zweiten Testung im ON schon erschöpfter war und dies zu einer verminderten Verständlichkeit beigetragen hat. Allerdings wäre dann auch ein schlechteres Abschneiden bei den Dysarthrieskalen im ON zu erwarten.

Auch bei Patient D13 kam es zu einer deutlich schlechteren Verständlichkeit im ON. Im Gegensatz zur zuletzt genannten Patientin fand bei ihm die erste Testung in der ON-Bedingung statt und es lag neben der zervikalen Dystonie keine weitere Dystonieform vor. Die bei Patientin D14 genannten Überlegungen (zusätzliche Meige-Symptomatik, Ermüdung bei zweiter Testung im ON) können hier also keine Erklärung für die schlechtere Verständlichkeit im ON liefern. Patient D13 schnitt zudem auch in den Dysarthrieskalen in der ON-Bedingung deutlich schlechter ab.

Es scheint plausibel, dass bei diesen beiden zuletzt genannten Patienten (D13, D14) tatsächlich die THS zu einer Einschränkung der Verständlichkeit beigetragen haben könnte.

Bisher gibt es nur wenige Studien, die die Auswirkungen der THS auf das Sprechen detailliert beschreiben. Erste Ergebnisse deuten darauf hin, dass die THS bei den meisten Dystoniepatienten keine starken Veränderungen des Sprechens hervorruft. In Einzelfällen kann es jedoch zu sehr heterogenen Auswirkungen kommen:

Einerseits wurden Verschlechterungen des Sprechens unter THS beschrieben: es liegen mehrere Berichte über dysarthrische Sprechstörungen als Nebenwirkung der Stimulation vor (z.B. Kupsch et al., 2006; Walsh et al., 2013). Des Weiteren wurde in Einzelfällen von Stottern (Kupsch et al., 2006; Nebel et al., 2009; Risch et al., 2015) und verlangsamtem Sprechen (Risch et al., 2015) berichtet, wobei (Risch et al., 2015) dieselben Dystoniepatienten beschreibt, die in der hier vorliegenden Arbeit untersucht wurden.

Andererseits kann die THS das Sprechen bei manchen Patienten auch verbessern: die Beurteilungen anhand von Dysarthrieskalen bei einem Patienten mit spasmodischer Dysphonie (D8) ergaben in mehreren Parametern des Sprechens deutliche Verbesserungen bei eingeschaltetem Stimulator; die meisten Patienten sprachen unter

THS (ON) außerdem schneller als im OFF und lagen damit im ON näher am Sprechtempo von gesunden Sprechern (Risch et al., 2015).

Welche pathophysiologischen Mechanismen den Auswirkungen der THS auf das Sprechen zugrunde liegen, ist bisher nicht klar. Wie bereits in Kapitel 1.2.6 dargestellt, sind auch die Mechanismen der effektiven Wirkung der THS auf die Grunderkrankung bisher nicht komplett verstanden (Miocinovic et al., 2013). Im Folgenden sollen mögliche Ursachen stimulationsbedingter Sprechstörungen diskutiert werden.

Die Basalganglien sind anatomisch in funktionelle Bereiche unterteilt, welche topographisch geordnete Verbindungen mit externen Strukturen haben, die zu emotionalen, assoziativen und sensomotorischen Funktionen beitragen (Kapitel 1.1.6.1). Auch innerhalb des Gpi liegt eine funktionelle Somatotopie vor (Baker et al., 2010; Krack et al., 1998; Rozanski et al., 2014).

Bei den untersuchten Dystoniepatienten wurden die THS-Elektroden, wie von Mehrkens et al. (2009) beschrieben, bilateral in den postero-ventralen Gpi implantiert. Baker et al. (2010) stellten bei intraoperativen Mikroelektrodenableitungen im Gpi von knapp dreihundert Parkinsonpatienten fest, dass Neuronen, die auf aktive oder passive Bewegung der orofazialen Muskulatur reagierten, überwiegend in ventralen und posterioren Regionen des Gpi lagen. Es scheint daher plausibel, dass die elektrische Stimulation im postero-ventralen Gpi Nervenzellen beeinflussen könnte, die z.B. durch Steuerung von Mundbewegungen am Sprechen beteiligt sind und dass diese dadurch in ihrer physiologischen Funktion beim Sprechen gestört werden.

In Kapitel 1.2.6 wurde bereits darauf hingewiesen, dass Dysarthrien unter Gpi-THS mit einer Ausbreitung des elektrischen Stroms in die Capsula interna zusammenhängen könnten (Tagliati et al., 2011). Tripoliti (2010) hingegen hält es für unwahrscheinlich, dass die hypokinetischen Dysarthrien bei den von ihr untersuchten Dystoniepatienten auf direkte kapsuläre Effekte zurückzuführen sind, da die Dysarthrien erst mit zeitlicher Verzögerung auftraten und sich kapsuläre Effekte meist sofort zeigen. Sie vermutete, dass Sprechstörungen bei THS eher auf eine generelle Modifikation des „Outputs“ aus den Basalganglien zurückzuführen sind (Tripoliti, 2010).

Vermutlich beeinflusst die THS nicht nur Strukturen in unmittelbarer Umgebung der Stimulationselektroden, sondern ein größeres Netzwerk, an dem neben den Basalganglien auch Thalamus und Kortex beteiligt sind (Miocinovic et al., 2013; Kapitel 2.2.7). In diesem Zusammenhang ist denkbar, dass die Stimulation nicht nur

pathologische Erregungen regularisiert, sondern auch physiologische Erregungsmuster beeinflusst und damit die Funktion der Basalganglien bei der für das Sprechen wichtigen Feinabstimmung von gelernten sequenziellen Bewegungen (Kapitel 1.3.1) beeinträchtigt. Hiermit könnte auch Duffys Vermutung übereinstimmen, der davon ausgeht, dass neurogenes Stottern (Kapitel 1.3.2) durch abnorme neuronale Erregungsmuster in subkortikal-kortikalen Schaltkreisen bedingt sein kann, und dass diese abnorme Erregung sowohl durch elektrische Stimulation ausgelöst als auch gehemmt werden kann (Duffy, 2013).

Die Auswirkungen der THS im Gpi auf das Sprechen sind heterogen und bisher im Voraus schwer abschätzbar. Welche Mechanismen für Sprechstörungen als Nebenwirkung der THS hauptverantwortlich sind, kann hier nicht geklärt werden. Möglicherweise könnten ergänzende Analysen z.B. radiologische Bestimmung der genauen Elektrodenlokalisation in Kombination mit elektrophysiologischen Untersuchungen neue Erkenntnisse bringen. Vermutlich liegt eine Kombination verschiedener Mechanismen vor, die ab einer bestimmten Schwelle nicht mehr kompensiert werden können und dann zu stimulationsinduzierten Sprechstörungen führen.

5.3.3 Einschätzung der Verständlichkeit mittels Dysarthrieskalen

In Kapitel 4.4 wurde der Gesamtscore der Dysarthrieskalen als Maß für den Gesamtschweregrad einer Sprechstörung mit den im Transkriptionsverfahren erhobenen Verständlichkeitswerten in Relation gesetzt. Es lag eine schwach signifikante Korrelation von Gesamtscore der Dysarthrieskalen und Verständlichkeit vor. Analog zu den Verständlichkeitsdaten schnitten die Dystoniepatienten beim Gesamtscore der Dysarthrieskalen etwas schlechter ab als die Kontrollpersonen und es ergab sich im Gesamtscore der Dysarthrieskalen kein signifikanter Unterschied von ON- und OFF-Bedingung (Risch, 2014; Risch et al., 2015). Bei Betrachtung der Einzelfälle zeigte sich jedoch, dass Patienten mit relativ niedrigen Werten im Gesamtscore der Dysarthrieskalen (also einer relativ schweren Sprechstörung) dennoch verhältnismäßig gut verständlich waren (Kapitel 4.4). Der Gesamtscore der Dysarthrieskalen allein ist daher zur Einschätzung der Verständlichkeit nicht geeignet.

Der Gesamtscore der Dysarthrieskalen setzt sich aus mehreren Einzelparametern zusammen. Dabei können einzelne Parameter (z.B. Stimmqualität) zu einer deutlich hörbaren Beeinträchtigung und damit zu einem relativ schlechten Gesamtscore führen,

ohne dass die Verständlichkeit davon beeinträchtigt sein muss. Besonders eindrücklich war dies am Beispiel von Patient D8, der zusätzlich zur zervikalen Dystonie an spasmodischer Dysphonie litt: er war im ON mit einer Verständlichkeit von 100 % besser verständlich, lag aber auch im OFF noch im Normbereich. In den Dysarthrieskalen zeigte er hingegen im OFF in mehreren Einzelparametern sehr niedrige Werte, während er im ON deutlich besser bewertet wurde (Anhang F: Dysarthrieskalen der Dystoniepatienten). Erhebliche Einschränkungen im OFF schienen bei diesem Patienten durch die Stimulation deutlich gelindert zu werden (Risch et al., 2015). Die Verständlichkeit war im OFF jedoch trotz der recht starken Sprechstörung nahezu unbeeinflusst.

Umgekehrt es auch möglich, dass die Verständlichkeit schlechter ausfällt als aufgrund der Dysarthrieskalen vermutet. Dies traf bei Patientin D14 zu, bei der neben der zervikalen Dystonie auch ein Meige-Syndrom vorlag. Sie zeigte im Gesamtscore der Dysarthrieskalen nur einen minimalen Unterschied zwischen ON und OFF (Anhang F: Dysarthrieskalen der Dystoniepatienten), während in der Verständlichkeit eine deutlichere Differenz zwischen ON und OFF vorlag.

Möglicherweise könnten einzelne Parameter der Dysarthrieskalen (z.B. Artikulation) eine bessere Einschätzung der Verständlichkeit ermöglichen. Allerdings scheint es unwahrscheinlich, dass hierbei ein Parameter allein eine zuverlässige Aussage erlaubt. Neben der Artikulation können z.B. auch Redefluss und Resonanz zu eingeschränkter Verständlichkeit beitragen (Kempler & Lancker, 2002). Um einen Sprecher verstehen zu können, muss der Hörer viele verschiedene Informationen integrieren und vermutlich immer wieder Verständnislücken ergänzen. Minimale funktionelle Verschlechterungen einzelner Parameter lassen sich mit der perzeptiven Messskala der Dysarthrieskalen möglicherweise nicht abbilden. Gerade wenn mehrere Einzelparameter geringfügig beeinträchtigt sind, können Hörer Verständnisprobleme haben, obwohl sich in den Dysarthrieskalen keine eindeutige Störung zeigt.

Zusätzlich zu auditiven Beurteilungen lassen auch akustische Analysen eine gewisse Einschätzung globaler Funktionen des Sprechens zu (Kent & Kim, 2003). Möglicherweise könnte eine Kombination bestimmter auditiver und akustischer Parameter eine bessere Einschätzung der Verständlichkeit ermöglichen. Auch dies kann jedoch die unabhängige Erhebung der Verständlichkeit nicht ersetzen.

5.3.4 Selbsteinschätzung der Verständlichkeit durch die Patienten

Wie bereits in Kapitel 5.2.2 erläutert, kann die experimentelle Messung der Verständlichkeit nur eine Annäherung an die tatsächliche Verständlichkeit bei alltäglicher Kommunikation darstellen. Die Befragung der Betroffenen anhand eines Fragebogens mit dreistufiger Antwortskala erlaubt zwar nur eine recht grobe, subjektive Einschätzung, im Gegensatz zur experimentellen Messung konnten die Patienten die Fragen jedoch unter Berücksichtigung von alltäglichen Kommunikationsbedingungen beantworten.

Von 14 Patienten¹⁹ gaben fünf an, dass sie „*ein wenig*“ undeutlicher sprechen als vor der THS; sechs Patienten gaben sogar an, dass sie „*erheblich*“ undeutlicher sprechen. Der Großteil der Patienten hatte also den Eindruck, dass die THS die Deutlichkeit ihrer Aussprache beeinträchtigte. Allerdings beziehen sich die Patienten bei der Aussage „*Ich spreche undeutlicher als vor der Tiefen Hirnstimulation*“ auf den Vergleich zu vor der OP, während in den Dysarthrieskalen ON und OFF verglichen wurde (Kapitel 5.2.1).

Die anderen acht Aussagen im Fragebogen thematisierten die Kommunikation mit verschiedenen Gesprächspartnern und in unterschiedlichen Situationen (Tab. 10, Aussage Nr. 1 bis 8). Für diese acht Aussagen im Fragebogen wurde pro Patient ein Mittelwert als Maß für die Selbsteinschätzung der Verständlichkeit im ON gebildet. Diese korrelierten nicht mit der gemessenen Verständlichkeit im ON.

Die Abweichungen der Innenperspektive der Patienten von den Gesamtscores der Dysarthrieskalen und der gemessenen Verständlichkeit könnten als Hinweis dafür gewertet werden, dass die angewandten Untersuchungsmethoden nicht sensitiv genug sind, um leichte Veränderungen festzustellen. Möglicherweise können die Patienten außerdem in der Testsituation deutlich bessere Sprechleistungen abrufen als in Alltagssituationen. Diese Vermutung wurde bereits für Parkinsonpatienten aufgestellt, bei denen das *Münchener Verständlichkeitsprofil* angewandt und, wie bei den hier beschriebenen Dystoniepatienten, der Fragebogen zur *Beeinträchtigung der Kommunikation durch zentrale Sprechstörungen* erhoben wurde (Schmich et al., 2010).

Es ist jedoch auch denkbar, dass das Sprechen der Patienten tatsächlich weder vor der OP noch im OFF bedeutend anders war als im ON. Möglicherweise achteten viele Patienten vor der OP weniger auf das Sprechen, da die Symptomatik der zervikalen Dystonie stärker im Vordergrund stand, sodass sie vorbestehende leichte

¹⁹ Von einem Patienten (D3) lag kein Fragebogen vor.

Sprechstörungen erst bemerkten, als sie durch die THS weniger von der Dystonie beeinträchtigt waren.

Bei den Patienten D1 und D7 zeigte sich eine besonders hohe Diskrepanz von Selbsteinschätzung und gemessenen Verständlichkeitswerten (Kapitel 4.5, Abb. 11). Bei Patient D1 kam es zu stimulationsinduziertem Stottern (Risch et al., 2015) ; bei Patientin D7 waren in der Vorgeschichte sekundäre somatoforme Störungen sowie depressive Episoden beschrieben (Tab. 1). Möglicherweise haben die Komorbiditäten dieser beiden Patienten zu einer negativeren Selbstwahrnehmung beigetragen, sodass sie milde Störungen des Sprechens selbst viel drastischer empfanden. Denkbar ist auch, dass den Patienten das Sprechen tatsächlich schwerer fällt als vor der Behandlung mit THS, sie jedoch durch erhöhte Aufmerksamkeit oder Anstrengung beim Sprechen die Schwierigkeiten soweit kompensieren können, dass andere Menschen kaum eine Veränderung des Sprechens wahrnehmen können. Interessant wäre in diesem Zusammenhang auch zu erfassen, wie z.B. nahe Angehörige der Patienten die Auswirkung der THS auf das Sprechen beurteilen.

5.4 Ausblick

Wie bereits dargestellt wurde, sind die Auswirkungen der Gpi-THS auf das Sprechen heterogen und bisher im Voraus für den individuellen Patienten vor OP schwer abschätzbar. Vor Implantation der Elektroden müssen die Patienten deshalb auf jeden Fall darüber aufgeklärt werden, dass stimulationsbedingte Sprechstörungen in Einzelfällen auch nach bestmöglicher individueller Anpassung der Stimulationsparameter persistieren können. In diesen Fällen muss ein Mittelweg zwischen gutem Behandlungsergebnis der THS bezüglich der Dystonie und möglichst geringen Nebenwirkungen gewählt werden.

Zur Beurteilung des Sprechens stellt die Verständlichkeit einen der wichtigsten Parameter dar. Für eine alltagsnähere Einschätzung der Verständlichkeit könnten in zukünftigen Studien die Untersuchungsbedingungen so variiert werden, dass sie den Bedingungen im täglichen Leben näher kommen. Beispielsweise wäre eine gleichzeitige Präsentation von Bild- und Tonaufzeichnungen anstelle der rein auditiven Beurteilung durch die Hörer denkbar. Dies würde der Tatsache, dass Kommunikation nicht rein auditiv ist, sondern auch auf visuellen Einflüssen z.B. durch Mimik oder Gestik basiert, Rechnung tragen. Eine weitere Möglichkeit wäre die Untersuchung der Verständlichkeit mit Hintergrundlärm, wie er z.B. in einem Restaurant, auf der Straße oder im Zug

auftritt. Dies würde den Kommunikationsbedingungen im Alltag näher kommen. Unter Hintergrundlärm ist eine stärkere Streuung des Verstehvermögens unter den Hörern zu erwarten, sodass es vermutlich nötig wäre, eine deutlich größere Anzahl an Hörern zu akquirieren.

Außerdem wäre es auch interessant, mögliche Nebenwirkungen nicht nur in ON und OFF sondern auch vor und nach OP zu vergleichen, um mögliche Einflüsse der operativen Eingriffs z.B. durch Mikroläsionen nicht zu vernachlässigen.

Zukünftige Studien mit größeren Stichproben könnten des Weiteren nach Prädiktoren für die Auswirkung der THS auf das Sprechen suchen. Denkbar wäre z.B. ein Zusammenhang zu Dystonieform, Begleiterkrankungen, vorbestehenden Sprechstörungen, Erkrankungsdauer oder Alter der Patienten.

Für eine Verbesserung des Wirkungs-Nebenwirkungsprofils der THS bei Dystonien und anderen Erkrankungen sind Studien aus verschiedenen Fachbereichen nötig. Hilfreich wären u.a. neue Erkenntnisse zur Pathophysiologie von Dystonien bzw. anderen Grunderkrankungen und Sprechstörungen. Vielversprechend scheinen hier z.B. weitere Studien zur Genetik sowie funktionelle Bildgebungsstudien. Möglicherweise ergeben sich auch aus dem Bereich der Stammzellforschung neue therapeutische Möglichkeiten, welche allein oder in Kombination mit THS eingesetzt werden könnten (Albanese, Romito & Calandrella, 2015; Mahlknecht, Limousin & Foltynie, 2015; Rowland et al., 2015). Für die zukünftige Anwendung von THS werden auch ein besseres Verstehen der Wirkmechanismen und die technische Optimierung der Stimulationsgeräte von Bedeutung sein. Für Letzteres konnten einige Studien bereits neue Möglichkeiten aufzeigen: beispielsweise wurden Elektroden entwickelt, die mehrere sehr kleine statt vier größere Polkontakte tragen und es ermöglichen, die Ausbreitung des Stroms in eine bestimmte Richtung zu lenken. Dies kann vor allem bei leicht fehlplatzierten Elektroden nützlich sein (Martens et al., 2011). Des Weiteren könnte sich neben der konventionellen, kontinuierlichen Stimulation die sogenannte *adaptive Deep Brain Stimulation (aDBS)* etablieren, welche besonders bei Erkrankungen mit fluktuierender Symptomatik hilfreich sein könnte. Little et al. (2013) haben diese Methode bereits in einer Studie bei Parkinsonpatienten mit STN-THS angewandt: die Elektroden können dabei nicht nur Strom abgeben, sondern auch lokale Feldpotentiale als Feedbacksignal aufzeichnen. In Abhängigkeit vom Feedbacksignal wird die Stimulation in Echtzeit angepasst. Die aDBS scheint effektiver zu sein als die kontinuierliche Stimulation und verbraucht weniger Strom, sodass die Batterien seltener gewechselt bzw. aufgeladen

werden müssten (Little et al., 2013). Außerdem könnten Simulationen am Computer mit Hilfe von 3D-Visualisierung der Elektrodenlage und theoretischer Berechnung des Volumens elektrisch aktivierten Gewebes bei der teils zeitaufwändigen klinischen Ermittlung der optimalen individuellen Stimulationseinstellung unterstützen (Frankemolle et al., 2010).

Die THS wird in Zukunft höchstwahrscheinlich immer öfter nicht nur bei Bewegungsstörungen, sondern auch bei anderen neurologischen und psychiatrischen Erkrankungen angewandt werden (Mahlknecht et al., 2015). Gerade deswegen ist es von zentraler Bedeutung, detaillierteres Wissen über mögliche Auswirkungen der THS auf das Alltagsleben der Patienten zu gewinnen.

6 Zusammenfassung

Die Tiefe Hirnstimulation im Globus pallidus internus (Gpi-THS) kann primäre Dystonien effektiv behandeln, im Gegenzug jedoch auch zu unerwünschten Auswirkungen auf das Sprechen führen. Obwohl Sprechstörungen zu den am häufigsten berichteten Nebenwirkungen der THS zählen, liegen hierzu wenige detaillierte Beschreibungen vor und es ist bisher nicht klar, in wie weit die Patienten von den beschriebenen Sprechstörungen beeinträchtigt sind.

Ziel dieser Studie war zu untersuchen, ob Gpi-THS bei Patienten mit zervikaler Dystonie Auswirkungen auf die Verständlichkeit des Sprechens hat und ob die Patienten dadurch im Alltag eingeschränkt sind.

15 deutschsprachige Patienten mit zervikaler Dystonie und Gpi-THS wurden jeweils einmal bei eingeschaltetem und einmal bei ausgeschaltetem Stimulator (ON bzw. OFF) untersucht. Für die Ermittlung der Verständlichkeit sprachen die Patienten in jeder Stimulationsbedingung zehn Sätze. Diese wurden über ein Mikrofon aufgezeichnet und später, gemischt mit Sprechproben gesunder Kontrollprobanden und anderer neurologischer Patienten, gesunden deutschsprachigen Hörern präsentiert, welche die Sätze transkribierten. Aus den Hörertranskripten wurde für jeden Sprecher anhand des Anteils der korrekt notierten Silben ein Verständlichkeitswert ermittelt. Außerdem wurden die Ergebnisse der Verständlichkeitsmessungen mit auditiven Expertenurteilen (Dysarthrie-Gesamtscore) sowie mit der per Fragebogen erhobenen Selbsteinschätzung der Patienten verglichen.

Sowohl in der ON- als auch in der OFF-Bedingung waren die Dystonieklienten signifikant schlechter verständlich als die Kontrollpersonen. Zwischen ON und OFF zeigte sich auf Gruppenebene kein signifikanter Unterschied in der Verständlichkeit. Es lag keine Korrelation zwischen den Verständlichkeitswerten in ON und OFF vor. Interindividuell ergaben sich teils gegenläufige Auswirkungen der THS auf die Verständlichkeit. Zwei Patienten waren im ON deutlich schlechter verständlich als im OFF; der Großteil der Patienten lag sowohl im ON als auch im OFF im Normbereich.

Es lag eine schwach signifikante Korrelation zwischen den gemessenen Verständlichkeitswerten und den Gesamtscores der Dysarthrieskalen vor; einzelne Patienten waren jedoch trotz relativ schwerer Sprechstörung verhältnismäßig gut verständlich.

Die Einschätzung der Patienten zu ihrer eigenen Verständlichkeit korrelierte nicht mit den per Hörertranskription ermittelten Verständlichkeitswerten. Einige Patienten

empfanden subjektiv eine erhebliche Einschränkung, welche sich in den Auswertungen der Hörertranskripte nicht abbilden ließ.

Die Auswirkungen der THS auf die Verständlichkeit des Sprechens sind heterogen und schwer vorherzusagen. In Einzelfällen ist eine deutliche Verschlechterung des Sprechens durch die THS möglich. Bei den in dieser Studie untersuchten Patienten wurden jedoch nur leichte Beeinträchtigungen der Verständlichkeit festgestellt; der therapeutische Nutzen der THS bezüglich der Dystonie war bei allen Patienten höher zu werten, als Einschränkungen durch Nebenwirkungen der THS auf das Sprechen. Ein Patient mit spasmodischer Dysphonie profitierte sogar hinsichtlich des Sprechens von der THS.

Neue Erkenntnisse über die Pathophysiologie von Dystonien und Sprechstörungen sowie über Wirkmechanismen der THS könnten zusammen mit technischer Optimierung der Stimulationsgeräte zu einer spezifischeren und nebenwirkungsärmeren Therapie beitragen.

7 Abbildungsverzeichnis

Abb. 1:	Vereinfachtes Schema der motorischen Basalganglienschaltkreise (modifiziert nach Utter & Basso, 2008) mit Darstellung von hyperdirektem, direktem und indirektem Weg (nach Nambu, Tokuno & Takada, 2002).	17
Abb. 2:	Lage häufiger Stimulationsgebiete im Frontalschnitt.	23
Abb. 3:	Bestandteile der Tiefen Hirnstimulation (modifiziert nach Medtronic GmbH).	23
Abb. 4:	Wechselwirkungen zwischen den Komponenten der ICF (nach DIMDI, 2005).	40
Abb. 5:	Vereinfachtes Sprecher-Hörer-Schema der sprachlichen Kommunikation (modifiziert nach Ziegler, 1994a).	41
Abb. 6:	Transkriptionsverfahren zur Ermittlung der Verständlichkeit eines Sprechers.	55
Abb. 7:	Ablauf der Hörerexperimente.	65
Abb. 8:	Verständlichkeit von Kontrollprobanden und Dystoniepatienten.	74
Abb. 9:	Verständlichkeit der Dystoniepatienten ON versus OFF. Graues Feld: Wertebereich der Kontrollgruppe.	75
Abb. 10:	Vergleich von zwei Methoden zur Beurteilung von Sprechstörungen: Gegenüberstellung von Verständlichkeit und Dysarthrieskalen der Dystoniepatienten. Der abgebildete Gesamtscore der Dysarthrieskalen ist ein Maß für den Gesamtschweregrad einer Sprechstörung. Die Skala reicht von 0 (sehr schwer beeinträchtigt) bis 4 (unauffällig). ON- und OFF-Bedingung eines Patienten sind jeweils mit einem eigenen Punkt abgebildet.	77
Abb. 11:	Gegenüberstellung von im Experiment gemessener Verständlichkeit und Selbstbeurteilung der eigenen Verständlichkeit der Dystoniepatienten im Fragebogen.	78
Abb. 12:	Seite 1/10 des Transkriptes von Hörer 8	112
Abb. 13:	Seite 2/10 des Transkriptes von Hörer 1	113
Abb. 14:	Fragebogen zur Selbsteinschätzung, Seite 1.....	119
Abb. 15:	Fragebogen zur Selbsteinschätzung, Seite 2.....	120
Abb. 16:	Fragebogen zur Selbsteinschätzung, Seite 3.....	121
Abb. 17:	Fragebogen zur Selbsteinschätzung, Seite 4.....	122

8 Tabellenverzeichnis

Tab. 1:	Soziodemografische und medizinische Daten der Dystoniepatienten.	50
Tab. 2:	Übersicht aller Probanden im Verständlichkeitsexperiment.	53
Tab. 3:	Altersgruppen der Hörer.....	59
Tab. 4:	Soziodemografische Daten der Hörer.....	59
Tab. 5:	Beispiele für Abweichungen der Sprecheräußerung von der Satzvorlage.	61
Tab. 6:	Vereinfachtes Schema: Zuweisung der Sprechproben zu den Hörern.....	62
Tab. 7:	Aufteilung der Sprecher auf die Hörergruppen.	63

Tab. 8:	Zuteilung der Sprechproben zu den Hörern und Reihenfolge innerhalb einer Hörerpräsentation.....	64
Tab. 9:	Dysarthrie-Gesamtscore der Dystoniepatienten.....	68
Tab. 10:	Fragen zur Selbsteinschätzung der Patienten bezüglich ihrer Verständlichkeit.....	70
Tab. 11:	Übersicht der Verständlichkeit aller Probanden.....	73

9 Abkürzungsverzeichnis

Abb.	Abbildung
Amp	Amplitude
ATM	Atmung
ART	Artikulation
ATX	Ataxie
BoDyS	Bogenhausener Dysarthrieskalen
CT	Computertomografie
CVA	Schlaganfall
cZi	kaudale Zona incerta
Dxx	Dystoniepatient Nummer xx (z.B. D13)
dB	Dezibel
DBS	deep brain stimulation
DFG	Deutsche Forschungsgemeinschaft
DGPP	Deutsche Gesellschaft für Phoniatrie und Pädaudiologie
DIMDI	Deutsches Institut für Medizinische Dokumentation und Information
DYST	Dystonie
DYST_OFF	Dystoniepatient, Tiefe Hirnstimulation ausgeschaltet
DYST_ON	Dystoniepatient, Tiefe Hirnstimulation eingeschaltet
EKN	Entwicklungsgruppe Klinische Neuropsychologie
G	Geschlecht
Gpi	Globus pallidus internus
Gpe	Globus pallidus externus
Hz	Hertz
ICP	Infantile Cerebralparese
i.m.	intramuskulär
IPS	Idiopathisches Parkinsonsyndrom
k.A.	keine Angabe
KTRL	gesunder Kontrollproband / Kontrollgruppe
LMU	Ludwig-Maximilians-Universität
m	männlich
M.	Morbus
Mm.	Musculi
MOD	Modulation
MRT	Magnetresonanztomografie
MVP	Münchner Verständlichkeits-Profil

N.	Nervus
Nn.	Nervi
NTID	National Technical Institute for the Deaf
OFF	Stimulator ausgeschaltet
ON	Stimulator eingeschaltet
OP	Operation
Prob	Proband / Probandennummer
PSP	Progressive supranukleäre Blickparese
RES	Resonanz
RFL	Redefluss
SMA	Supplementär-motorische Area
SNC	Substantia nigra, pars compacta
SNr	Substantia nigra, pars reticulata
STL	Stimmlage
STN	Nucleus subthalamicus
STQ	Stimmqualität
STS	Stimmstabilität
Tab.	Tabelle
TEM	Tempo
THS	Tiefe Hirnstimulation
TWSTRS	Toronto Western Spasmodic Torticollis Rating Scale
UDAP	Universal Data Acquisition Program
Unt	Untersuchung
VHI	Voice Handicap Index
Vim	Nucleus ventralis intermedius des Thalamus
w	weiblich
Z.n.	Zustand nach

10 Literaturverzeichnis

- Abbruzzese, G. & Berardelli, A. (2003). Sensorimotor integration in movement disorders. *Movement Disorders*, 18(3), 231-240.
- Abosch, A., Timmermann, L., Bartley, S., Rietkerk, H. G., Whiting, D., Connolly, P. J., Lanctin, D. & Hariz, M. I. (2013). An international survey of deep brain stimulation procedural steps. *Stereotact Funct Neurosurg*, 91(1), 1-11.
- Ackermann, H. (2008). Cerebellar contributions to speech production and speech perception: psycholinguistic and neurobiological perspectives. *Trends Neurosci*, 31(6), 265-272.
- Ackermann, H., Bilda, K., Fheodoroff, K., Ledl, C., Nebel, A., Schweikert, K., Treig, T., Vogel, M. & Ziegler, W. (2012). S1-Leitlinie: Neurogene Sprech- und Stimmstörungen (Dysarthrie/Dysarthrophonie). In H.-C. Diener & C. Weimar (Hrsg.), *Leitlinien für Diagnostik und Therapie in der Neurologie: Herausgegeben von der Kommission "Leitlinien" der DGN* (S. 1072-1077). Stuttgart: Georg Thieme Verlag.
- Ackermann, H., Hage, S. R. & Ziegler, W. (2014). Brain mechanisms of acoustic communication in humans and nonhuman primates: an evolutionary perspective. *Behav Brain Sci*, 37(6), 529-546.
- Ackermann, H. & Ziegler, W. (2010). Brain Mechanisms underlying Speech Motor Control *The handbook of phonetic sciences*.
- Albanese, A., Asmus, F., Bhatia, K. P., Elia, A. E., Elibol, B., Filippini, G., Gasser, T., Krauss, J. K., Nardocci, N., Newton, A. & Valls-Sole, J. (2011). EFNS guidelines on diagnosis and treatment of primary dystonias. *Eur J Neurol*, 18(1), 5-18.
- Albanese, A., Bhatia, K., Bressman, S. B., DeLong, M. R., Fahn, S., Fung, V. S., Hallett, M., Jankovic, J., Jinnah, H. A., Klein, C., Lang, A. E., Mink, J. W. & Teller, J. K. (2013). Phenomenology and classification of dystonia: a consensus update. *Mov Disord*, 28(7), 863-873.
- Albanese, A., Romito, L. M. & Calandrella, D. (2015). Therapeutic advances in dystonia. *Movement Disorders*, 30(11), 1547-1556.
- Albin, R. L., Young, A. B. & Penney, J. B. (1989). The functional anatomy of basal ganglia disorders. *Trends Neurosci*, 12(10), 366-375.
- Alexander, G. E. & Crutcher, M. D. (1990). Functional architecture of basal ganglia circuits: neural substrates of parallel processing. *Trends Neurosci*, 13(7), 266-271.
- Alexander, G. E., DeLong, M. R. & Strick, P. L. (1986). Parallel organization of functionally segregated circuits linking basal ganglia and cortex. *Annual review of neuroscience*, 9(1), 357-381.
- Alm, P. A. (2004). Stuttering and the basal ganglia circuits: a critical review of possible relations. *Journal of communication disorders*, 37(4), 325-369.
- Amadio, S., Houdayer, E., Bianchi, F., Tesfaghebriel Tekle, H., Urban, I. P., Butera, C., Guerriero, R., Cursi, M., Leocani, L. & Comi, G. (2014). Sensory tricks and brain excitability in cervical dystonia: A transcranial magnetic stimulation study. *Movement Disorders*.
- Bach, K. (1994). Conversational implicature. *Mind & Language*, 9(2), 124-162.
- Bähr, M. & Frotscher, M. (2009). *Neurologisch-topische Diagnostik: Anatomie, Funktion, Klinik* (9. Aufl.): Georg Thieme Verlag KG.
- Baker, K. B., Lee, J. Y., Mavinkurve, G., Russo, G. S., Walter, B., DeLong, M. R., Bakay, R. A. & Vitek, J. L. (2010). Somatotopic organization in the internal

- segment of the globus pallidus in Parkinson's disease. *Exp Neurol*, 222(2), 219-225.
- Bara-Jimenez, W., Catalan, M. J., Hallett, M. & Gerloff, C. (1998). Abnormal somatosensory homunculus in dystonia of the hand. *Annals of neurology*, 44(5), 828-831.
- Bara-Jimenez, W., Shelton, P. & Hallett, M. (2000). Spatial discrimination is abnormal in focal hand dystonia. *Neurology*, 55(12), 1869-1873.
- Benabid, A., Pollak, P., Louveau, A., Henry, S. & De Rougemont, J. (1987). Combined (thalamotomy and stimulation) stereotactic surgery of the VIM thalamic nucleus for bilateral Parkinson disease. *Stereotact Funct Neurosurg*, 50(1-6), 344-346.
- Berardelli, A., Rothwell, J. C., Hallett, M., Thompson, P. D., Manfredi, M. & Marsden, C. (1998). The pathophysiology of primary dystonia. *Brain*, 121(7), 1195-1212.
- Bereznai, B., Steude, U., Seelos, K. & Bötzel, K. (2002). Chronic high-frequency globus pallidus internus stimulation in different types of dystonia: a clinical, video, and MRI report of six patients presenting with segmental, cervical, and generalized dystonia. *Mov Disord*, 17(1), 138-144.
- Berman, B. D., Starr, P. A., Marks, W. J., Jr. & Ostrem, J. L. (2009). Induction of bradykinesia with pallidal deep brain stimulation in patients with cranial-cervical dystonia. *Stereotact Funct Neurosurg*, 87(1), 37-44.
- Bhatia, K. P. & Marsden, C. D. (1994). The behavioural and motor consequences of focal lesions of the basal ganglia in man. *Brain*, 117(4), 859-876.
- Blomstedt, P., Sandvik, U., Linder, J., Fredricks, A., Forsgren, L. & Hariz, M. I. (2011). Deep brain stimulation of the subthalamic nucleus versus the zona incerta in the treatment of essential tremor. *Acta Neurochir (Wien)*, 153(12), 2329-2335.
- Boersma, P. & Weenink, D. (2012). Praat: doing phonetics by computer. 4.3.2.1. Freeware. Abgerufen am 16.10.2012, von www.praat.org
- Bötzel, K. & Tronnier, V. (2012). Elektrische Hirnstimulation bei Bewegungsstörungen. In T. Brandt, J. Dichgans & H. C. Diener (Hrsg.), *Therapie und Verlauf Neurologischer Erkrankungen* (6 Aufl., S. 1006-1014).
- Bradley, D., Whelan, R., Walsh, R., Reilly, R., Hutchinson, S., Molloy, F. & Hutchinson, M. (2009). Temporal discrimination threshold: VBM evidence for an endophenotype in adult onset primary torsion dystonia. *Brain*, awp156.
- Bradlow, A. R., Torretta, G. M. & Pisoni, D. B. (1996). Intelligibility of normal speech I: Global and fine-grained acoustic-phonetic talker characteristics. *Speech Communication*, 20(3-4), 255-272.
- Breakefield, X. O., Blood, A. J., Li, Y., Hallett, M., Hanson, P. I. & Standaert, D. G. (2008). The pathophysiological basis of dystonias. *Nature Reviews Neuroscience*, 9(3), 222-234.
- Bunton, K. (2008). Speech versus nonspeech: different tasks, different neural organization. *Semin Speech Lang*, 29(4), 267-275.
- Bunton, K., Kent, R. D., Kent, J. F. & Duffy, J. R. (2001). The effects of flattening fundamental frequency contours on sentence intelligibility in speakers with dysarthria. *Clin Linguist Phon*, 15(3), 181-193.
- Burke, R. E., Fahn, S., Marsden, C. D., Bressman, S. B., Moskowitz, C. & Friedman, J. (1985). Validity and reliability of a rating scale for the primary torsion dystonias. *Neurology*, 35(1), 73-73.
- Burkhard, P. R., Vingerhoets, F. J. G., Berney, A., Bogousslavsky, J., Villemure, J. G. & Ghika, J. (2004). Suicide after successful deep brain stimulation for movement disorders. *Neurology*, 63(11), 2170-2172.

- Ceballos-Baumann, A. O. (2011a). Bewegungsstörungen - Differenzialdiagnostische Übersicht. In P. Berlit (Hrsg.), *Klinische Neurologie* (3. Aufl., S. 957-962). Berlin/Heidelberg: Springer-Verlag.
- Ceballos-Baumann, A. O. (2011b). Idiopathische Dystonien. In P. Berlit (Hrsg.), *Klinische Neurologie* (3. Aufl., S. 996-1009). Berlin/Heidelberg: Springer-Verlag.
- Cersosimo, M. G., Raina, G. B., Benarroch, E. E., Piedimonte, F., Aleman, G. G. & Micheli, F. E. (2009). Micro lesion effect of the globus pallidus internus and outcome with deep brain stimulation in patients with Parkinson disease and dystonia. *Mov Disord*, 24(10), 1488-1493.
- Chan, J., Brin, M. F. & Fahn, S. (1991). Idiopathic cervical dystonia: Clinical characteristics. *Movement Disorders*, 6(2), 119-126.
- Consky, E. S. & Lang, A. E. (1994). Clinical assessments of patients with cervical dystonia. In J. Jankovic & M. Hallett (Hrsg.), *Therapy with Botulinum Toxin* (S. 211-237). New York, NY: Marcel Dekker, Inc.
- D'Innocenzo, J., Tjaden, K. & Greenman, G. (2006). Intelligibility in dysarthria: Effects of listener familiarity and speaking condition. *Clin Linguist Phon*, 20(9), 659-675.
- Defazio, G. (2010). The epidemiology of primary dystonia: current evidence and perspectives. *Eur J Neurol*, 17 Suppl 1, 9-14.
- Defazio, G., Jankovic, J., Giel, J. L. & Papapetropoulos, S. (2013). Descriptive epidemiology of cervical dystonia. *Tremor Other Hyperkinet Mov*, 3.
- Dehning, S., Leitner, B., Schennach, R., Muller, N., Bötzel, K., Obermeier, M. & Mehrkens, J. H. (2014). Functional outcome and quality of life in Tourette's syndrome after deep brain stimulation of the posteroventrolateral globus pallidus internus: long-term follow-up. *World J Biol Psychiatry*, 15(1), 66-75.
- Delmaire, C., Krainik, A., du Montcel, S. T., Gerardin, E., Meunier, S., Mangin, J.-F., Sangla, S., Garnero, L., Vidailhet, M. & Lehericy, S. (2005). Disorganized somatotopy in the putamen of patients with focal hand dystonia. *Neurology*, 64(8), 1391-1396.
- Deutsche Gesellschaft für Phoniatrie und Pädaudiologie e.V. (2003). Voice Handicap Index, deutsche Fassung. Abgerufen am 16.04.2014, von http://www.dgpp.de/cms/media/download_gallery/vhi-dt_2006.pdf
- DIMDI. (2005). Internationale Klassifikation der Funktionsfähigkeit, Behinderung und Gesundheit (ICF). Abgerufen am 19.02.2016, von http://www.dimdi.de/dynamic/de/klassi/downloadcenter/icf/endfassung/icf_endfassung-2005-10-01.pdf
- Dinkelbach, L., Mueller, J., Poewe, W., Delazer, M., Elben, S., Wolters, A., Karner, E., Wittstock, M., Benecke, R. & Schnitzler, A. (2015). Cognitive outcome of pallidal deep brain stimulation for primary cervical dystonia: one year follow up results of a prospective multicenter trial. *Parkinsonism Relat Disord*, 21(8), 976-980.
- Dressler, D., Bigalke, H. & Benecke, R. (2003). Botulinum toxin type B in antibody-induced botulinum toxin type A therapy failure. *Journal of Neurology*, 250(10), 1263-1265.
- Duffy, J. R. (2000). Motor speech disorders: clues to neurologic diagnosis. In C. H. Adler & J. E. Ahlskog (Hrsg.), *Parkinson's Disease and Movement Disorders: Diagnosis and Treatment Guidelines for the Practicing Physician* (S. 35-53): Springer.
- Duffy, J. R. (2013). Motor speech disorders: Substrates, differential diagnosis, and management (3. Aufl.): Mosby Incorporated.

- Duffy, J. R. & Josephs, K. A. (2012). The diagnosis and understanding of apraxia of speech: why including neurodegenerative etiologies may be important. *J Speech Lang Hear Res*, 55(5), S1518-1522.
- Ensslen, M., Mehrkens, J.-H., Bötzel, K., Schröder, A., Müller-Felber, W., Heinen, F. & Borggräfe, I. (2011). Dystonien im Kindesalter. *Monatsschrift Kinderheilkunde*, 159(1), 17-24.
- Fahn, S., Marsden, C. D. & Calne, D. B. (1987). Classification and investigation of dystonia. *Movement Disorders*, 2(1), 332-358.
- Fenoy, A. J. & Simpson, R. K., Jr. (2014). Risks of common complications in deep brain stimulation surgery: management and avoidance. *J Neurosurg*, 120(1), 132-139.
- Foltynie, T., Zrinzo, L., Martinez-Torres, I., Tripoliti, E., Petersen, E., Holl, E., Aviles-Olmos, I., Jahanshahi, M., Hariz, M. & Limousin, P. (2011). MRI-guided STN DBS in Parkinson's disease without microelectrode recording: efficacy and safety. *J Neurol Neurosurg Psychiatry*, 82(4), 358-363.
- Foncke, E. M., Schuurman, P. R. & Speelman, J. D. (2006). Suicide after deep brain stimulation of the internal globus pallidus for dystonia. *Neurology*, 66(1), 142-143.
- Frankemolle, A. M., Wu, J., Noecker, A. M., Voelcker-Rehage, C., Ho, J. C., Vitek, J. L., McIntyre, C. C. & Alberts, J. L. (2010). Reversing cognitive-motor impairments in Parkinson's disease patients using a computational modelling approach to deep brain stimulation programming. *Brain*, 133(Pt 3), 746-761.
- Friederici, A. D. (2015). White-matter pathways for speech and language processing. In G. Celesia & G. Hickok (Hrsg.), *Handbook of Clinical Neurology. The Human Auditory System: Fundamental Organization and Clinical Disorders* (Vol. 129, S. 177-186).
- Friederici, A. D. & Gierhan, S. M. (2013). The language network. *Curr Opin Neurobiol*, 23(2), 250-254.
- Frucht, S. J. (2013). The definition of dystonia: current concepts and controversies. *Mov Disord*, 28(7), 884-888.
- Gerfen, C. R., Engber, T. M., Mahan, L. C., Susel, Z., Chase, T. N., Monsma, F. & Sibley, D. R. (1990). D1 and D2 dopamine receptor-regulated gene expression of striatonigral and striatopallidal neurons. *Science*, 250(4986), 1429-1432.
- Gildenberg, P. L. (2005). Evolution of neuromodulation. *Stereotact Funct Neurosurg*, 83(2-3), 71-79.
- Gratwicke, J., Kahan, J., Zrinzo, L., Hariz, M., Limousin, P., Foltynie, T. & Jahanshahi, M. (2013). The nucleus basalis of Meynert: A new target for deep brain stimulation in dementia? *Neuroscience & Biobehavioral Reviews*, 37(10), 2676-2688.
- Hacke, W. (2010). Dystonien *Neurologie* (S. 547-553).
- Hallett, M. (2006). Pathophysiology of dystonia. *J Neural Transm Suppl*(70), 485-488.
- Hallett, M. (2011). Neurophysiology of dystonia: the role of inhibition. *Neurobiology of disease*, 42(2), 177-184.
- Hariz, M., Blomstedt, P. & Zrinzo, L. (2010). Deep brain stimulation between 1947 and 1987: the untold story. *Neurosurg Focus*, 29(2), E1.
- Hariz, M., Blomstedt, P. & Zrinzo, L. (2013). Future of brain stimulation: new targets, new indications, new technology. *Mov Disord*, 28(13), 1784-1792.
- Hazan, V. & Markham, D. (2004). Acoustic-phonetic correlates of talker intelligibility for adults and children. *The Journal of the Acoustical Society of America*, 116(5), 3108-3118.

- Hickok, G. & Poeppel, D. (2007). The cortical organization of speech processing. *Nature Reviews Neuroscience*, 8(5), 393-402.
- Hustad, K. C. (2008). The relationship between listener comprehension and intelligibility scores for speakers with dysarthria. *Journal of Speech, Language and Hearing Research*, 51(3), 562-573.
- Hustad, K. C. & Cahill, M. A. (2003). Effects of presentation mode and repeated familiarization on intelligibility of dysarthric speech. *American Journal of Speech-Language Pathology*, 12(2), 198-208.
- Jacobson, B. H., Johnson, A., Grywalski, C., Silbergleit, A., Jacobson, G., Benninger, M. S. & Newman, C. W. (1997). The voice handicap index (VHI): development and validation. *Am J Speech-Lang Pathol*(6), 66-70.
- Jahanshahi, M., Czernecki, V. & Zurowski, A. M. (2011). Neuropsychological, neuropsychiatric, and quality of life issues in DBS for dystonia. *Mov Disord*, 26 Suppl 1, S63-78.
- Jankovic, J. (2013). Medical treatment of dystonia. *Mov Disord*, 28(7), 1001-1012.
- Jinnah, H. A., Berardelli, A., Comella, C., Defazio, G., DeLong, M. R., Factor, S., Galpern, W. R., Hallett, M., Ludlow, C. L., Perlmuter, J. S. & Rosen, A. R. (2013). The focal dystonias: current views and challenges for future research. *Mov Disord*, 28(7), 926-943.
- Johansson, L., Möller, S., Olofsson, K., Linder, J., Nordh, E., Blomstedt, P., van Doorn, J. & Karlsson, F. (2013). Word-level intelligibility after caudal zona incerta stimulation for Parkinson's disease. *Acta Neurol Scand*. doi:10.1111/ane.12210
- Josephs, K. A., Duffy, J. R., Strand, E. A., Whitwell, J. L., Layton, K. F., Parisi, J. E., Hauser, M. F., Witte, R. J., Boeve, B. F. & Knopman, D. S. (2006). Clinicopathological and imaging correlates of progressive aphasia and apraxia of speech. *Brain*, 129(6), 1385-1398.
- Karow, T. & Lang-Roth, R. (2012). Bakterielle Toxine *Allgemeine und Spezielle Pharmakologie und Toxikologie* (20. Aufl., S. 1213-1214). Pulheim: Thomas Karow.
- Keintz, C. K., Bunton, K. & Hoit, J. D. (2007). Influence of visual information on the intelligibility of dysarthric speech. *American Journal of Speech-Language Pathology*, 16(3), 222-234.
- Kempler, D. & Lancker, D. V. (2002). Effect of speech task on intelligibility in dysarthria: a case study of Parkinson's Disease. *Brain Lang*, 80(3), 449-464.
- Kent, R. D. (2000). Research on speech motor control and its disorders: a review and prospective. *J Commun Disord*, 33(5), 391-427; quiz 428.
- Kent, R. D. (2004). The uniqueness of speech among motor systems. *Clin Linguist Phon*, 18(6-8), 495-505.
- Kent, R. D. & Kim, Y.-J. (2003). Toward an acoustic typology of motor speech disorders*. *Clin Linguist Phon*, 17(6), 427-445.
- Kent, R. D., Weismer, G., Kent, J. F. & Rosenbek, J. C. (1989). Toward phonetic intelligibility testing in dysarthria. *Journal of Speech and Hearing Disorders*, 54(4), 482.
- Kiss, Z. H., Doig-Beyaert, K., Eliasziw, M., Tsui, J., Haffenden, A., Suchowersky, O., Functional, Stereotactic Section of the Canadian Neurosurgical, S. & Canadian Movement Disorders, G. (2007). The Canadian multicentre study of deep brain stimulation for cervical dystonia. *Brain*, 130(Pt 11), 2879-2886.
- Kohler, K. J. (1990). Segmental Reduction in Connected Speech in German: Phonological Facts and Phonetic Explanations. In W. J. Hardcastle & A. Marchal (Hrsg.), *Speech Production and Speech Modelling* (S. 69-92). Dordrecht, Boston, London: Kluwer Academic Publishers.

- Krack, P., Pollak, P., Limousin, P., Hoffmann, D., Benazzouz, A., Le Bas, J., Koudsie, A. & Benabid, A. (1998). Opposite motor effects of pallidal stimulation in Parkinson's disease. *Annals of neurology*, 43(2), 180-192.
- Krauss, J. K. (2010). Surgical treatment of dystonia. *Eur J Neurol*, 17 Suppl 1, 97-101.
- Kupsch, A., Benecke, R., Müller, J., Trottenberg, T., Schneider, G.-H., Poewe, W., Eisner, W., Wolters, A., Müller, J.-U., Deuschl, G., Pinski, M. O., Skogseid, I. M., Roeste, G. K., Vollmer-Haase, J., Brentrup, A., Krause, M., Tronnier, V., Schnitzler, A., Voges, J., Nikkhah, G., Vesper, J., Naumann, M. & Volkmann, J. (2006). Pallidal Deep-Brain Stimulation in Primary Generalized or Segmental Dystonia. *N Engl J Med*.
- Lalli, S. & Albanese, A. (2010). The diagnostic challenge of primary dystonia: evidence from misdiagnosis. *Mov Disord*, 25(11), 1619-1626.
- Lauer, N. (2013). Mundmotorische Aufgaben in der Behandlung neurogener Sprechstörungen. *Forum Logopädie*, 27(2), 6-11.
- Lee, Y., Sung, J. E. & Sim, H. (2014). Effects of listeners' working memory and noise on speech intelligibility in dysarthria. *Clin Linguist Phon*. Abgerufen am 08.04.2014, von <http://informahealthcare.com/doi/abs/10.3109/02699206.2014.904443>
- Lehéricy, S., Tijssen, M. A., Vidailhet, M., Kaji, R. & Meunier, S. (2013). The anatomical basis of dystonia: current view using neuroimaging. *Mov Disord*, 28(7), 944-957.
- Leone, M. (2006). Deep brain stimulation in headache. *The Lancet Neurology*, 5(10), 873-877.
- Levelt, W. J. (1999). Models of word production. *Trends Cogn Sci*, 3(6), 223-232.
- Levin, J., Singh, A., Feddersen, B., Mehrkens, J.-H. & Bötzel, K. (2014). Onset latency of segmental dystonia after deep brain stimulation cessation: A randomized, double-blind crossover trial. *Movement Disorders*, 29(7), 944-949.
- Levy, L. M. & Hallett, M. (2002). Impaired brain GABA in focal dystonia. *Annals of neurology*, 51(1), 93-101.
- Little, S., Pogossyan, A., Neal, S., Zavala, B., Zrinzo, L., Hariz, M., Foltynie, T., Limousin, P., Ashkan, K., FitzGerald, J., Green, A. L., Aziz, T. Z. & Brown, P. (2013). Adaptive deep brain stimulation in advanced Parkinson disease. *Ann Neurol*, 74(3), 449-457.
- Löfqvist, A. & Lindblom, B. (1994). Speech motor control. *Curr Opin Neurobiol*, 4(6), 823-826.
- Luhmann, H. J. (2014). Sensomotorische Systeme: Körperhaltung und Bewegung. In H.-C. Pape, A. Kurtz & S. Silbernagl (Hrsg.), *Physiologie*: Georg Thieme Verlag.
- Lüllmann, H., Mohr, K. & Hein, L. (2010). Beeinflussung der Skelettmuskulatur *Pharmakologie und Toxikologie* (17. Aufl., S. 275-277). Stuttgart: Thieme.
- Machado, A., Deogaonkar, M. & Cooper, S. (2012). Deep brain stimulation for movement disorders: patient selection and technical options. *Cleve Clin J Med*, 79 Suppl 2, S19-24.
- Machado, A., Rezai, A. R., Kopell, B. H., Gross, R. E., Sharan, A. D. & Benabid, A. L. (2006). Deep brain stimulation for Parkinson's disease: surgical technique and perioperative management. *Mov Disord*, 21 Suppl 14, S247-258.
- Mahlknecht, P., Limousin, P. & Foltynie, T. (2015). Deep brain stimulation for movement disorders: update on recent discoveries and outlook on future developments. *Journal of Neurology*, 262(11), 2583-2595.
- Manes, J. L., Parkinson, A. L., Larson, C. R., Greenlee, J. D., Eickhoff, S. B., Corcos, D. M. & Robin, D. A. (2013). Connectivity of the subthalamic nucleus and

- globus pallidus pars interna to regions within the speech network: A meta-analytic connectivity study. *Human Brain Mapping*.
- Martens, H. C., Toader, E., Decre, M. M., Anderson, D. J., Vetter, R., Kipke, D. R., Baker, K. B., Johnson, M. D. & Vitek, J. L. (2011). Spatial steering of deep brain stimulation volumes using a novel lead design. *Clin Neurophysiol*, 122(3), 558-566.
- Max, L., Guenther, F. H., Gracco, V. L., Ghosh, S. S. & Wallace, M. E. (2004). Unstable or insufficiently activated internal models and feedback-biased motor control as sources of dysfluency: A theoretical model of stuttering. *Contemporary issues in communication science and disorders*, 31(Spring), 105-122.
- McCauley, R. J., Strand, E., Lof, G. L., Schooling, T. & Frymark, T. (2009). Evidence-based systematic review: Effects of nonspeech oral motor exercises on speech. *American Journal of Speech-Language Pathology*, 18(4), 343-360.
- McCormack, J. & Worrall, L. E. (2008). The ICF Body Functions and Structures related to speech-language pathology. *International Journal of Speech-Language Pathology*, 10(1-2), 9-17.
- Mehrkens, J. H., Bötzel, K., Steude, U., Zeitler, K., Schnitzler, A., Sturm, V. & Voges, J. (2009). Long-term efficacy and safety of chronic globus pallidus internus stimulation in different types of primary dystonia. *Stereotact Funct Neurosurg*, 87(1), 8-17.
- Mense, S. (2007). ZNS - Aufbau und Organisation. In A. Bob & K. Bob (Hrsg.), *Duale Reihe Anatomie*. Stuttgart: Georg Thieme Verlag.
- Meunier, S., Garnero, L., Ducorps, A., Mazieres, L., Lehericy, S., Tézenas Du Montcel, S., Renault, B. & Vidailhet, M. (2001). Human brain mapping in dystonia reveals both endophenotypic traits and adaptive reorganization. *Annals of neurology*, 50(4), 521-527.
- Miller, N. (2013). Measuring up to speech intelligibility. *International Journal of Language & Communication Disorders*, n/a-n/a.
- Mink, J. W. (1996). The basal ganglia: focused selection and inhibition of competing motor programs. *Progress in Neurobiology*, 50(4), 381-425.
- Miocinovic, S., Somayajula, S., Chitnis, S. & Vitek, J. L. (2013). History, applications, and mechanisms of deep brain stimulation. *JAMA Neurol*, 70(2), 163-171.
- Molloy, A., Kimmich, O., Williams, L., Butler, J. S., Byrne, N., Molloy, F., Moore, H., Healy, D. G., Lynch, T. & Edwards, M. J. (2014). An evaluation of the role of environmental factors in the disease penetrance of cervical dystonia. *Journal of Neurology, Neurosurgery & Psychiatry, Published Online First: [27.10.2014]* doi:10.1136/jnnp-2014-307699.
- Moro, E., Gross, R. E. & Krauss, J. K. (2013). What's new in surgical treatment for dystonia? *Mov Disord*, 28(7), 1013-1020.
- Müller, U. (2009). The monogenic primary dystonias. *Brain*, 132(Pt 8), 2005-2025.
- Nambu, A., Tokuno, H. & Takada, M. (2002). Functional significance of the cortico-subthalamo-pallidal 'hyperdirect' pathway. *Neuroscience research*, 43(2), 111-117.
- National Institute for Clinical Excellence (2004). Selective peripheral denervation for cervical dystonia. Abgerufen am 25.02.2014, von <http://guidance.nice.org.uk/IPG80/Guidance/pdf/English>
- Nawka, T., Wiesmann, U. & Gonnermann, U. (2003). Validierung des Voice Handicap Index (VHI) in der deutschen Fassung. *HNO*, 51(11), 921-930.

- Nebel, A., Reese, R., Deuschl, G., Mehdorn, H. M. & Volkmann, J. (2009). Acquired stuttering after pallidal deep brain stimulation for dystonia. *J Neural Transm*, 116(2), 167-169.
- Neychev, V. K., Gross, R. E., Lehericy, S., Hess, E. J. & Jinnah, H. (2011). The functional neuroanatomy of dystonia. *Neurobiology of disease*, 42(2), 185-201.
- Nicola, F., Ziegler, W. & Vogel, M. (2004). Die Bogenhausener Dysarthrieskalen (BODYS): Ein Instrument für die klinische Dysarthriediagnostik. *Forum Logopädie*(2), 14-22.
- Niemeyer, W. & Beckmann, G. (1962). Ein sprachaudiometrischer Satztest. *European Archives of Oto-Rhino-Laryngology*, 180(2), 742-749.
- Penfield, W. & Boldrey, E. (1937). Somatic motor and sensory representation in the cerebral cortex of man as studied by electrical stimulation. *Brain*, 60(4), 389-443.
- Penney, J. B. & Young, A. B. (1986). Striatal inhomogeneities and basal ganglia function. *Movement Disorders*, 1(1), 3-15.
- Pennington, L. & Miller, N. (2007). Influence of listening conditions and listener characteristics on intelligibility of dysarthric speech. *Clin Linguist Phon*, 21(5), 393-403.
- Perkell, J. S. (2013). Five decades of research in speech motor control: what have we learned, and where should we go from here? *Journal of Speech, Language, and Hearing Research*, 56(6), S1857-S1874.
- Perlmuter, J. S., Stambuk, M. K., Markham, J., Black, K. J., McGee-Minnich, L., Jankovic, J. & Moerlein, S. M. (1997). Decreased [18F] spiperone binding in putamen in idiopathic focal dystonia. *The Journal of Neuroscience*, 17(2), 843-850.
- Pompino-Marschall, B. (2009). *Einführung in die Phonetik*: Walter de Gruyter.
- Prudente, C. N., Hess, E. J. & Jinnah, H. A. (2014). Dystonia as a network disorder: what is the role of the cerebellum? *Neuroscience*, 260, 23-35.
- Putz, R. & Pabst, R. (2007). Sobotta: Anatomie des Menschen. *Allgemeine Anatomie, Bewegungsapparat, Innere Organe, Neuroanatomie*. München, Jena, 22, 675.
- Quartarone, A. & Hallett, M. (2013). Emerging concepts in the physiological basis of dystonia. *Mov Disord*, 28(7), 958-967.
- Quartarone, A. & Pisani, A. (2011). Abnormal plasticity in dystonia: disruption of synaptic homeostasis. *Neurobiology of disease*, 42(2), 162-170.
- Quartarone, A., Siebner, H. R. & Rothwell, J. C. (2006). Task-specific hand dystonia: can too much plasticity be bad for you? *Trends Neurosci*, 29(4), 192-199.
- Redgrave, P., Rodriguez, M., Smith, Y., Rodriguez-Oroz, M. C., Lehericy, S., Bergman, H., Agid, Y., DeLong, M. R. & Obeso, J. A. (2010). Goal-directed and habitual control in the basal ganglia: implications for Parkinson's disease. *Nat Rev Neurosci*, 11(11), 760-772.
- Reich, M., Kühn, A. & Volkmann, J. (2013). Tiefe Hirnstimulation. *Der Nervenarzt*, 84(8), 927-936.
- Risch, V. (2014). *Einfluss der Tiefen Hirnstimulation auf das Sprechen bei Patienten mit Primärer Dystonie*. (Master of Arts), Ludwig-Maximilians-Universität München.
- Risch, V., Staiger, A., Ziegler, W., Ott, K., Schölderle, T., Pelykh, O. & Bötzel, K. (2015). How Does GPi-DBS Affect Speech in Primary Dystonia? *Brain Stimulation*, 8(5), 875-880.
- Romanelli, P., Esposito, V., Schaal, D. W. & Heit, G. (2005). Somatotopy in the basal ganglia: experimental and clinical evidence for segregated sensorimotor channels. *Brain research reviews*, 48(1), 112-128.

- Rowland, N. C., Starr, P. A., Larson, P. S., Ostrem, J. L., Marks, W. J. & Lim, D. A. (2015). Combining cell transplants or gene therapy with deep brain stimulation for Parkinson's disease. *Movement Disorders*, 30(2), 190-195.
- Rozanski, V. E., Vollmar, C., Cunha, J. P., Tafula, S. M., Ahmadi, S. A., Patzig, M., Mehrkens, J. H. & Bötzel, K. (2014). Connectivity patterns of pallidal DBS electrodes in focal dystonia: a diffusion tensor tractography study. *Neuroimage*, 84, 435-442.
- Schiavetti, N. (1992). Scaling procedures for the measurement of speech intelligibility. In R. D. Kent (Hrsg.), *Intelligibility in speech disorders: Theory, measurement and management* (Vol. 1, S. 11-34). Amsterdam / Philadelphia: John Benjamins Publishing Company.
- Schläpfer, T. (2014). Tiefe Hirnstimulation als mögliche Alternative bei therapieresistenten Depressionen. *Nervenarzt*, 85(2), 156-161.
- Schläpfer, T., Volkmann, J. & Deuschl, G. (2014). Tiefe Hirnstimulation in Neurologie und Psychiatrie. *Der Nervenarzt*, 85(2), 135-136.
- Schmich, J., Porsche, J., Vogel, M., Kuny, R., Mannsberger, U., Lorenzl, S., Levin, J. & Ziegler, W. (2010). Alltags- und kommunikationsbezogene Dysarthriediagnostik: Ein Fragebogen zur Selbsteinschätzung. *Sprache · Stimme · Gehör*, 34(02), 73-79.
- Scontrini, A., Conte, A., Defazio, G., Fiorio, M., Fabbrini, G., Suppa, A., Tinazzi, M. & Berardelli, A. (2009). Somatosensory temporal discrimination in patients with primary focal dystonia. *Journal of Neurology, Neurosurgery & Psychiatry*, 80(12), 1315-1319.
- Sheehy, M. P. & Marsden, C. D. (1982). Writers' cramp - a focal dystonia. *Brain*, 105(3), 461-480.
- Simonyan, K. & Fuertinger, S. (2015). Speech networks at rest and in action: interactions between functional brain networks controlling speech production. *Journal of neurophysiology*, 113(7), 2967-2978.
- Simonyan, K. & Ludlow, C. L. (2012). Abnormal structure–function relationship in spasmodic dysphonia. *Cerebral Cortex*, 22(2), 417-425.
- Singh, A., Kammermeier, S., Mehrkens, J. H. & Bötzel, K. (2012). Movement kinematic after deep brain stimulation associated microlesions. *J Neurol Neurosurg Psychiatry*, 83(10), 1022-1026.
- Skodda, S. (2015). Die Dysarthrie des Morbus Parkinson: Klinische Präsentation, pathophysiologische und diagnostische Aspekte. *Sprache · Stimme · Gehör*, 39(04), 182-186.
- Smith, B. E. & Kuehn, D. P. (2007). Speech evaluation of velopharyngeal dysfunction. *Journal of Craniofacial Surgery*, 18(2), 251-261.
- Spiegel, E. A., Wycis, H. T., Marks, M. & Lee, A. J. (1947). Stereotaxic Apparatus for Operations on the Human Brain. *Science*, 106(2754), 349-350.
- Staiger, A., Finger-Berg, W., Aichert, I. & Ziegler, W. (2012). Error variability in apraxia of speech: A matter of controversy. *Journal of Speech, Language, and Hearing Research*, 55(5), S1544-S1561.
- Stamelou, M., Edwards, M. J., Hallett, M. & Bhatia, K. P. (2012). The non-motor syndrome of primary dystonia: clinical and pathophysiological implications. *Brain*, 135(6), 1668-1681.
- Starr, P. A., Rau, G. M., Davis, V., Marks Jr, W. J., Ostrem, J. L., Simmons, D., Lindsey, N. & Turner, R. S. (2005). Spontaneous pallidal neuronal activity in human dystonia: comparison with Parkinson's disease and normal macaque. *Journal of neurophysiology*, 93(6), 3165-3176.

- Steeves, T. D., Day, L., Dykeman, J., Jette, N. & Pringsheim, T. (2012). The prevalence of primary dystonia: a systematic review and meta-analysis. *Mov Disord*, 27(14), 1789-1796.
- Storch, A. & Gregor, O. (2009). Wilson-Erkrankung. In J. Klingelhöfer & A. Berthele (Hrsg.), *Klinikleitfaden Neurologie* (4. Aufl., S. 700-702). München: Elsevier GmbH.
- Strand, E. A. (2013). Neurologic Substrates of Motor Speech Disorders. *Perspectives on Neurophysiology and Neurogenic Speech and Language Disorders*.
- Tagliati, M., Krack, P., Volkmann, J., Aziz, T., Krauss, J. K., Kupsch, A. & Vidailhet, A. M. (2011). Long-Term management of DBS in dystonia: response to stimulation, adverse events, battery changes, and special considerations. *Mov Disord*, 26 Suppl 1, S54-62.
- Tamburin, S., Manganotti, P., Marzi, C. A., Fiaschi, A. & Zanette, G. (2002). Abnormal somatotopic arrangement of sensorimotor interactions in dystonic patients. *Brain*, 125(12), 2719-2730.
- Tripoliti, E. (2010). *Effects of deep brain stimulation on speech in patients with Parkinson's disease and dystonia*. (PhD in Neurological studies), University College London.
- Utter, A. A. & Basso, M. A. (2008). The basal ganglia: an overview of circuits and function. *Neuroscience & Biobehavioral Reviews*, 32(3), 333-342.
- Valentin, A., Garcia Navarrete, E., Chelvarajah, R., Torres, C., Navas, M., Vico, L., Torres, N., Pastor, J., Selway, R., Sola, R. G. & Alarcon, G. (2013). Deep brain stimulation of the centromedian thalamic nucleus for the treatment of generalized and frontal epilepsies. *Epilepsia*, 54(10), 1823-1833.
- Vidailhet, M., Jutras, M. F., Grabli, D. & Roze, E. (2012). Deep brain stimulation for dystonia. *J Neurol Neurosurg Psychiatry*.
- Vidailhet, M., Vercueil, L., Houeto, J.-L., Krystkowiak, P., Lagrange, C., Yelnik, J., Bardinet, E., Benabid, A.-L., Navarro, S., Dormont, D., Grand, S., Blond, S., Ardouin, C., Pilon, B., Dujardin, K., Hahn-Barma, V., Agid, Y., Destée, A. & Pollak, P. (2007). Bilateral, pallidal, deep-brain stimulation in primary generalised dystonia: a prospective 3 year follow-up study. *The Lancet Neurology*, 6(3), 223-229.
- Vitek, J. L., Chockkan, V., Zhang, J. Y., Kaneoke, Y., Evatt, M., DeLong, M. R., Triche, S., Mewes, K., Hashimoto, T. & Bakay, R. A. (1999). Neuronal activity in the basal ganglia in patients with generalized dystonia and hemiballismus. *Annals of neurology*, 46(1), 22-35.
- Vitek, J. L., Delong, M. R., Starr, P. A., Hariz, M. I. & Metman, L. V. (2011). Intraoperative neurophysiology in DBS for dystonia. *Mov Disord*, 26 Suppl 1, S31-36.
- Volkmann, J., Ceballos-Baumann, A., Kupsch, A., Naumann, M. & Tronnier, V. (2012). Dystonie. In H.-C. Diener & C. Weimar (Hrsg.), *Leitlinien für Diagnostik und Therapie in der Neurologie: Herausgegeben von der Kommission "Leitlinien" der DGN* (S. 171-180). Stuttgart: Thieme Verlag.
- Walsh, R. A., Sidiropoulos, C., Lozano, A. M., Hodaie, M., Poon, Y. Y., Fallis, M. & Moro, E. (2013). Bilateral pallidal stimulation in cervical dystonia: blinded evidence of benefit beyond 5 years. *Brain*, 136(Pt 3), 761-769.
- Weismer, G. (2008). Speech Intelligibility. In M. J. Bell, M. R. Perkins, N. Müller & S. Howard (Hrsg.), *The handbook of clinical linguistics* (S. 568-). Oxford, UK: Blackwell Publishing Ltd.

- Weismer, G., Jeng, J.-Y., Laures, J. S., Kent, R. D. & Kent, J. F. (2001). Acoustic and intelligibility characteristics of sentence production in neurogenic speech disorders. *Folia Phoniatrica et Logopaedica*, 53(1), 1-18.
- Weniger, D. (2012). Aphasien. In H.-O. Karnath & P. Thier (Hrsg.), *Kognitive Neurowissenschaften* (3. Aufl., S. 447-461). Berlin Heidelberg: Springer.
- Wernicke, C. (1874). *Der aphasische Symptomencomplex: eine psychologische Studie auf anatomischer Basis*: Cohn.
- WHO. (2013). *How to use the ICF: A practical manual for using the International Classification of Functioning, Disability and Health (ICF). Exposure draft for comment*. Geneva.
- Winter, P., Kamm, C., Biskup, S., Kohler, A., Leube, B., Auburger, G., Gasser, T., Benecke, R. & Müller, U. (2012). DYT7 gene locus for cervical dystonia on chromosome 18p is questionable. *Mov Disord*, 27(14), 1819-1821.
- Wissel, J., Müller, J., Ebersbach, G. & Poewe, W. (1999). Trick maneuvers in cervical dystonia: Investigation of movement- and touch-related changes in polymyographic activity. *Movement Disorders*, 14(6), 994-999.
- Yorkston, K. M., Dowden, P. A. & Beukelman, D. R. (1992). Intelligibility measurement as a tool in the clinical management of dysarthric speakers. In R. D. Kent (Hrsg.), *Intelligibility in speech disorders: Theory, measurement and management* (Vol. 1, S. 265-285). Amsterdam / Philadelphia: John Benjamins Publishing Company.
- Zauber, S. E., Watson, N., Comella, C. L., Bakay, R. A. & Metman, L. V. (2009). Stimulation-induced parkinsonism after posteroventral deep brain stimulation of the globus pallidus internus for craniocervical dystonia. *J Neurosurg*, 110(2), 229-233.
- Zhuang, P., Li, Y. & Hallett, M. (2004). Neuronal activity in the basal ganglia and thalamus in patients with dystonia. *Clinical neurophysiology*, 115(11), 2542-2557.
- Ziegler, W. (1994a). Prüfung der Verständlichkeit dysarthrischer Patienten: I. Grundlagen. *Sprache · Stimme · Gehör*, 18, 24-28.
- Ziegler, W. (1994b). Prüfung der Verständlichkeit dysarthrischer Patienten: II Methoden. *Sprache · Stimme · Gehör*, 18, 111-116.
- Ziegler, W. (2002). Auditive Methoden in der Neurolinguistik. *Neurolinguistik*, 16(1-2), 5-190.
- Ziegler, W. (2003). Speech motor control is task-specific: Evidence from dysarthria and apraxia of speech. *Aphasiology*, 17(1), 3-36.
- Ziegler, W. (2012). Zentrale Sprechstörungen. In H.-O. Karnath & P. Thier (Hrsg.), *Kognitive Neurowissenschaften* (3. Aufl., S. 471-478). Berlin Heidelberg: Springer.
- Ziegler, W., Hartmann, E. & Wiesner, I. (1992). Dysarthriediagnostik mit dem "Münchener Verständlichkeitsprofil" (MVP) - Konstruktion des Verfahrens und Anwendungen. *Nervenarzt*, 63, 602-608.
- Ziegler, W. & Vogel, M. (2010). *Dysarthrie: Verstehen, untersuchen, behandeln*: Georg Thieme Verlag.
- Ziegler, W., Vogel, M. & Brust, D. (1996). *Beeinträchtigungen der Kommunikation bei Dysarthrie. Ein Fragebogen (unveröffentlicht)*. EKN. München.
- Ziegler, W. & Zierdt, A. (2008). Telediagnostic assessment of intelligibility in dysarthria: A pilot investigation of MVP-online. *Journal of communication disorders*, 41(6), 553-577.
- Zierdt, A. (1997). Universal Data Acquisition Program (UDAP). Ein Programm zur Stimulus-präsentation und Reaktionszeitaufzeichnung (C++). Version 3.4.1.

- Abgerufen am 16.10.2012, von
<http://www.ekn.mwn.de/index.php/methodenentwicklung/udap>
- Zöfel, P. (2003). *Statistik für Psychologen im Klartext*. München: Pearson Education Deutschland GmbH.
- Zrinzo, L., Yoshida, F., Hariz, M. I., Thornton, J., Foltynie, T., Yousry, T. A. & Limousin, P. (2011). Clinical safety of brain magnetic resonance imaging with implanted deep brain stimulation hardware: large case series and review of the literature. *World Neurosurg*, 76(1-2), 164-172; discussion 169-173.
- Zurowski, M., McDonald, W. M., Fox, S. & Marsh, L. (2013). Psychiatric comorbidities in dystonia: emerging concepts. *Mov Disord*, 28(7), 914-920.

11 Anhang

Anhang A: Teilaufgaben der Probandenuntersuchung

Aufgabe	Kurzbeschreibung / Beispiel
1. Artikulationstest	Worte und Sätze sprechen, z.B. <i>/Feder/</i>
2. Vokalhalteaufgabe	Vokal <i>/a/</i> so lange wie möglich halten
3. Verständlichkeitstest	Sätze sprechen, z.B. <i>/Gut Ding will Weile haben./</i>
4. Nichtsprachliche Wechselbewegungen	z.B. <i>mit der Zunge abwechselnd die Mundwinkel berühren</i>
5. Reihensprechen	Aufsagen der zwölf Monate
6. Sprachliche Einzelbewegungen	Nachsprechen einzelner Silben, z.B. <i>/fa/</i>
7. Diadochokinese	Schnelles Wiederholen von Silbenfolgen, z.B. <i>/bababa.../</i>
8. Lesetext	Einen längeren Text sprechen
9. Nichtsprachliche Einzelbewegungen	Imitieren von Bewegungen, z.B. <i>Lippen platzen lassen</i>
10. Nichtsprachliche Sequenzen	Imitieren von zwei aufeinander folgenden Bewegungen
11. Sprachliche Sequenzen	Wiederholen von zwei aufeinander folgenden Silben, z.B. <i>/ma fa/</i>
12. akustische Sprachsignalanalysen	Sätze sprechen, z.B. <i>/Lara will über die Berge./</i>
Spontansprache	Freies Antworten auf Fragen, z.B. zu Beruf, Hobbies, etc.

Anhang B: Satzvorlagen

Satzblock 1 (Satz 1-10)

Geld allein macht nicht glücklich.
Böse Menschen verdienen ihre Strafe.
Mittwoch kommt uns Besuch passend.
Ich bin nicht nass geworden.
Uns're Eltern tanzen Wiener Walzer.
Lärmt nicht, Jungs, Vater schreibt!
Wer weiß dort genau Bescheid?
Er geht links, sie rechts.
Leider ist dies Haus teuer.
Dienstag wieder frisch gebrannte
Mandeln.

Satzblock 3 (Satz 21-30)

Öfen brauchen Kohlen und Briketts.
Heute jeder Strauß Blumen zwei Mark.
Du begrüßt erst Deinen Gast.
Wir werden Euch nie vergessen.
Darf ich deine Schleife binden?
Wir spielen alle Tage.
Schlaf vor Mitternacht ist gesund.
Meine Uhr steht drei Minuten.
Sie isst kein salziges Gericht.
Sechs Mädchen wollen Schwester
werden.

Satzblock 5 (Satz 41-50)

Motoren brauchen Benzin, Öl und
Wasser.
Unser Doktor besucht Vater täglich.
Er schüttelt kräftig Deine Hand
Ich bin dreißig Jahre alt.
Jungen lieben Streit, Mädchen Eintracht.
Doris will ihre Suppe essen.
Nüsse muss man gut kauen.
Deine Uhr geht vor.
Allzu lebhaft Kinder machen nervös.
Edith möchte gern Haushalt lernen.

Satzblock 2 (Satz 11-20)

Heute jeder Platz: eins fünfzig.
Nervöse Menschen brauchen viel Ruhe.
Unser Treffpunkt: Zwei Uhr am Neumarkt.
Gegen Abend wird's kühl.
Rudolf möchte wohl Lehrer werden.
Iss dein Essen nie hastig!
Diese Kleider findet Inge herrlich.
Bist Du sehr kalt geworden?
Ursel weint, aber Heinz lacht.
Stehend macht man seine Aussagen.

Satzblock 4 (Satz 31-40)

Guten Morgen, meine Damen und Herren!
Du darfst dich wieder setzen.
Freilich, trockenes Wetter brauchen wir!
Sie sollte Medizin nehmen.
Gut Ding will Weile haben.
Vor'm Essen Deine Hände waschen!
Mach dir's bequem, alter Freund!
Abends lieber zeitig schlafen gehen.
Schnupfen stört uns natürlich sehr.
Lange nicht geseh'n, mein Lieber!

Satzblock 6 (Satz 51-60)

Alle Kinder essen gern Eis.
Unsere beiden Hunde haben Durst.
Jeden Freitag gibt's frischen Fisch.
Kein gutes Wetter, wenig Gäste.
Erste Stunde Deutsch, dann Englisch.
Nun bin ich mächtig gespannt.
Mein Arzt empfahl dringend Bäder.
Diese Wohnung liegt zu hoch.
Zentner für zwölf Mark frei Haus.
Unser Haar braucht Pflege.

Satzblock 7 (Satz 61-70)

Vorsicht, Zug fährt ab!
Mein Dackel pariert aufs Wort.
Zum Ausweis gehört ein Lichtbild.
Leider darf Doris nicht bleiben.
Unsere Söhne lieben flotte Tänze.
Diese Mannschaft schoss gleich drei
Tore.
In eurer Wohnung waren Diebe!
Anschrift und Marke nicht vergessen!
Adler fliegen tausend Meter hoch.
Diese Gegend nennt man Sandwüste.

Satzblock 9 (Satz 81-90)

Alle Jungen spielen Fußball.
Keiner darf diesen Raum verlassen.
Verkehrsampeln leuchten grün, gelb, rot.
Was kostet ein Glas Selterswasser?
Doris will draußen Schnee fegen.
Dort muss jedes Auto bremsen.
Steigt Dein Drachen sehr hoch?
Einige Busse fahren heute später.
Sonntags trinken viele Männer Bier.
Danach kannst Du Dich wirklich richten.

Satzblock 8 (Satz 71-80)

Diese zarten Blumen welken rasch.
Öffnet doch gleich beide Türen!
Endlich läuft unser Wasser wieder.
Hör auf deine Frau!
Schulkinder müssen Rechnen und
Schreiben lernen.
Nicht jeder verträgt kaltes Bier.
Unserer Tante fehlt gar nichts.
Es geht hier ums Prinzip.
Inge wäscht noch diese Woche.
Lass bloß dein verdammtes Maulen!

Übungssätze

Mein Bruder mag bunte Hemden.
Üben die Kinder jeden Tag?
Heike verschickt oft Pakete.
Uwe wäre lieber Jäger.

Anhang C: Beispielausschnitte aus Hörertranskripten

Hörer-Nummer: <u>8</u>	Datum der Untersuchung: <u>11.10.2013</u>
Alter: <u>39</u>	Beruf: <u>Ingenieur</u>
Geschlecht: <input checked="" type="checkbox"/> männlich <input type="checkbox"/> weiblich	Höchster Schulabschluss: <u>F+H</u>
Dialekt: <input type="checkbox"/> nein <input checked="" type="checkbox"/> leicht <input type="checkbox"/> mittel <input type="checkbox"/> stark	Hörbeeinträchtigung: <input type="checkbox"/> ja <input checked="" type="checkbox"/> nein
wenn ja: Dialektregion: <u>Bayern</u>	Erfahrung mit Sprechstörungen: <input type="checkbox"/> ja <input checked="" type="checkbox"/> nein

Übung 1 Mein Bruder mag bunte Hemden

Übung 2 Üben die Kinder jeden Tag?

Übung 3 Heike verschluckt oft Pakete

Übung 4 —

Abb. 12: Seite 1/10 des Transkriptes von Hörer 8

Satz 1	Unser Haar braucht Pflege ✓	6/6
Satz 2	Heute jeder Platz eins fünfzig ✓	8/8
Satz 3	Ste - Mann -	2/9
Satz 4	Links rechts	2/5
Satz 5	Darf ich deine Schleife binden? ✓	8/8
Satz 6	Deine Uhr geht vor ✓	5/5
Satz 7	St - dein Zahnfleisch recht	0/8
Satz 8	Geld allein macht nicht glücklich. ✓	7/7
Satz 9	Motoren brauchen Benzin, Öl und Wasser. ✓	11/11
Satz 10	Jungen lieben Streit, Mädchen Eintracht. ✓	9/9

Abb. 13: Seite 2/10 des Transkriptes von Hörer 1

Anhang D: Problematische Hörertranskripte und deren Bewertung

In Kapitel 3.3.6 wurde an einem einfachen Beispiel erläutert, wie der Anteil der korrekten Silben eines verschrifteten Satzes ermittelt wurde. Bei manchen Satztranskriptionen war die Auswertung allerdings etwas schwieriger. Im Folgenden werden solche Fälle und deren Bewertung aufgelistet.

Es sind jeweils die Äußerung des Sprechers (S) und die Verschriftung des Hörers (H) mit Silbifizierung (→), sowie die Bewertung (B) der einzelnen Silben als richtig (✓) oder falsch (☒) angegeben. Bei Fällen, in denen die Sprecheräußerung von der Satzvorlage abwich, ist zusätzlich die Satzvorlage (V) angegeben.

Silbengrenzen: Beim Auszählen der korrekten Silben wurden auch Silbengrenzen berücksichtigt. Somit kam es vor, dass korrekte Phoneme wegen verschobener Silbengrenze als falsch gewertet wurden:

S: „Edith möchte gern Haushalt lernen.“ → „E-dith möch-te gern Haus-halt ler-nen.“

H: *Ich möchte mich raushalten.* → *Ich möch-te mich raus-hal-ten.*

B: ☒ ✓ ✓ ☒ ☒ ☒ ☒

Die zweite Silbe von „Haus-halt“ konnte nicht als richtig gewertet werden, da die darin vorkommenden Phoneme zwar verschriftet wurden, aber in einem Wort mit anderen Silbengrenzen: *raus-hal-ten*. In diesem Transkript war nur das Wort *möchte* richtig.

Zulässige Verkürzungen und Varianten eines Wortes: Manche Satzvorlagen enthielten beim Sprechen gängige Verkürzungen deutscher Worte wie z.B.: *Jeden Freitag gibt's frischen Fisch*. Wie bereits in 3.3.5 beschrieben, wurde den Hörern deshalb gesagt, dass sie solche Verkürzungen mit Apostroph notieren dürfen und nicht ausschreiben müssen. Jedoch kam es vor, dass in der Vorlage verkürzte und vom Sprecher auch so produzierte Worte vom Hörer komplett ausgeschrieben wurden oder umgekehrt:

S: „Uns're Eltern tanzen Wiener Walzer.“ → „Uns-re El-tern tan-zen Wie-ner Wal-zer.“

H: *Unsere Eltern tanzen Wiener Walzer.* → *Un-se-re El-tern tan-zen Wie-ner Wal-zer.*

B: ✓ ✓ ✓ ✓ ✓ ✓ ✓ ✓ ✓ ✓

Des Weiteren notierten manche Hörer gebräuchliche Varianten eines Wortes mit der gleichen Bedeutung:

S: „Alle Kinder essen gern Eis.“ → „Al-le Kin-der es-sen gern Eis.“

H: *Alle Kinder essen gerne Eis.* → *Al-le Kin-der es-sen ger-ne Eis.*

B: → ✓ ✓ ✓ ✓ ✓ ✓ ✓ ✓

Solche Verkürzungen bzw. Variationen wurden als korrekt gewertet, auch wenn diese streng genommen eine andere Silbenanzahl bzw. -grenze hatten.

Impressionistische Transkription: trotz der Anweisung, dialektale Äußerungen des Sprechers in Standardorthographie zu notieren, verwendeten manche Hörer andere Schreibweisen zur Annäherung an die Aussprache. Wenn eine eindeutige Zuordnung zur Standardsprache möglich war, so wurde die gewählte Verschriftung als korrekt gewertet:

V: *Danach kannst du dich wirklich richten.*

→ *Da-nach kannst du dich wirk-lich rich-ten.*

S: „Danach kannschde [kanʃdə] dich wirklich richten.“

H: *Danach kannste dich wirklich richten.*

→ *Da-nach kanns-te dich wirk-lich rich-ten.*

B: ✓ ✓ ✓ ✓ ✓ ✓ ✓ ✓

Der Sprecher sprach in schwäbischem Dialekt und wandte zusätzlich eine Reduktion an: statt „kannst du“ sagte er „*kannschde*“ [kanʃdə]. Das vom Hörer notierte *kannste* wurde als korrekt gewertet.

Orthographische Fehler: es wurden nur Hörer eingeschlossen, bei denen keine Leserechtschreib-Schwäche bekannt war. Dennoch traten vereinzelt Schreibfehler auf:

S: „Diese zarten Blumen welken rasch.“ → „Die-se zar-ten Blu-men wel-ken rasch.“

H: *Diese zarten Blumen welcken rasch.* → *Die-se zar-ten Blu-men wel-cken rasch.*

B: ✓ ✓ ✓ ✓ ✓ ✓ ✓ ✓

In diesem Beispiel war davon auszugehen, dass die orthografisch inkorrekte Verschriftung des Wortes „welken“ weniger auf einer Sprechstörung des Sprechers, sondern eher auf leichte Konzentrationsdefizite oder eine Schreibschwäche beim Hörer zurückzuführen war. Deshalb wurde der Satz trotz Schreibfehler als 100% korrekt bewertet.

Zusammenhangslose Silben: Bei manchen Transkripten war eindeutig, dass der Inhalt nicht verstanden wurde. Dennoch konnten dabei einzelne Silben korrekt gehört und notiert werden. Diese wurden dann auch als korrekt gewertet:

S: „Wir spielen alle Tage.“ → „Wir spie-len al-le Ta-ge.“

H: *Isch _ iele _ ande Tate.* → *Isch _ ie-le _ an-de Ta-te.*

B: ☐ ☐ ☐ ☐ ☐ ☒ ☐

In diesem Satz wurde nur: die erste Silbe von *Ta-ge* als korrekt gewertet.

Additionen: vom Sprecher nicht gesprochene, vom Hörer aber zusätzlich notierte Worte wurden nicht mitgezählt:

S: „Unser Treffpunkt: zwei Uhr am Neumarkt.“

→ „Un-ser Treff-punkt: zwei Uhr am Neu-markt.“

H: *Unser Treffpunkt um zwei Uhr am Neumarkt.*

→ *Un-ser Treff-punkt um zwei Uhr am Neu-markt.*

B: ☒ ☒ ☒ ☒ (☐) ☒ ☒ ☒ ☒ ☒

Der gesprochene Satz bestand aus neun, der verschriftete Satz aus zehn Silben. Das vom Hörer eingefügte Wort *um* wurde nicht mitgezählt, sodass die Transkription mit 9/9 Silben als 100% korrekt bewertet wurde.

Homophone: Homophone sind Worte, die gleich ausgesprochen werden, aber eine andere Bedeutung haben. Manche Homophone werden auch unterschiedlich geschrieben. Ohne inhaltlichen bzw. situativen Kontext kann die gemeinte Bedeutung nicht erschlossen werden. Wenn der Rest des Satzes nicht verstanden wurde, kann es deshalb passieren, dass sich ein Hörer für eine Schreibweise entscheidet, die nicht dem gesuchten Wort entspricht:

S: „Sie isst kein salziges Gericht.“ → „Sie isst kein sal-zi-ges Ge-richt.“

H: *Sie ist kein richtiges Gewicht.* → *Sie ist kein rich-ti-ges Ge-wicht.*

B: ☒ ☒ ☒ ☐ ☐ ☒ ☒ ☐

Notiert ein Hörer ein Homophon, hat er zwar wahrscheinlich nicht die Bedeutung erkannt, muss aber die Laute akustisch verstanden haben. In diesem Fall ist davon

Akustische Ambiguität: Neben Homophonen gibt es auch Wortfolgen, die ohne Kontext kaum oder nicht disambiguiert werden können, bei denen zwei mögliche Bedeutungen rein akustisch also nicht voneinander unterschieden werden können:

B: ✓ ✓ ✓ ✓ ✓✓ ✓✓

Das /t/ (letztes Phonem von *Öffnet*) und das /d/ (erstes Phonem von *doch*) verschmelzen in der flüssigen, das heißt verbundenen Rede typischerweise zu einem Laut, sodass das /t/ nicht mehr eindeutig hörbar ist und leicht *Öffne* statt *Öffnet* verstanden werden kann. Solche Assimilationsprozesse sind Bestandteil normaler deutscher Aussprache (Kohler, 1990). Deshalb wurde auch die zweite Silbe von *Öff-ne* als richtig gewertet.

117

Anhang E: Verständlichkeitswerte

Dystoniepatienten

Prob	Verständlichkeit (%)	
	OFF	ON
D1	100,0	97,3
D2	98,8	97,5
D3	97,1	100,0
D4	100,0	100,0
D5	96,7	98,9
D6	92,9	96,8
D7	95,8	96,3
D8	94,4	100,0
D9	98,6	96,4
D10	100,0	96,3
D11	100,0	98,3
D12	95,9	91,5
D13	95,0	86,5
D14	97,3	84,2
D15	96,2	90,0

Kontrollpersonen

Anzahl	Verständlichkeit (%)
12	100,0
1	99,0
1	98,8
1	94,3

Anhang F: Dysarthrieskalen der Dystoniepatienten (nach Risch, 2014)

Prob	Einzelskalen : Links (grau hinterlegt): OFF; rechts ON														GS	
	ATM	STL	STQ	STS	ART	RES	TEM	RFL	MOD							
D1	4 4	4 4	2 2	4 4	2 2	4 4	3 2	3 2	3 3	3.22	3.00					
D2	4 4	4 4	3 3	4 4	3 3	4 4	4 4	4 4	4 4	3.78	3.78					
D3	4 4	4 4	3 3	4 4	4 4	3 3	4 4	4 4	4 4	3.78	3.78					
D4	4 3	3 3	2 2	3 3	4 4	4 4	4 4	3 3	3 3	3.33	3.22					
D5	4 4	4 4	3 3	4 3	3 3	4 4	3 4	3 4	4 4	3.56	3.67					
D6	4 4	4 4	3 3	4 4	4 4	3 3	4 3	3 3	4 4	3.67	3.56					
D7	3 3	3 3	2 2	3 3	3 3	4 4	4 3	3 3	3 3	3.11	3.00					
D8	2 3	3 4	1 2	2 3	4 4	4 4	1 4	1 3	2 3	2.22	3.33					
D9	4 3	3 3	2 2	3 3	4 4	4 4	4 4	4 4	4 4	3.56	3.44					
D10	3 4	4 4	3 3	3 3	4 4	4 4	4 4	4 4	4 4	3.67	3.78					
D11	4 4	4 4	2 2	4 4	4 4	4 4	4 4	4 4	4 4	3.78	3.78					
D12	4 4	4 4	3 3	4 4	4 4	3 3	3 4	3 4	3 3	3.44	3.67					
D13	4 3	4 4	3 3	4 3	3 3	3 2	3 2	4 3	3 2	3.44	2.78					
D14	2 2	4 4	2 2	3 3	2 2	2 2	3 4	3 4	2 2	2.56	2.78					
D15	3 3	3 3	3 3	3 3	4 4	4 3	4 4	4 4	3 3	3.44	3.33					

Abkürzungen: ART: Artikulation; ATM: Atmung; GS: Gesamtscore; MOD: Modulation; RES: Resonanz; RFL: Redefluss; STL: Stimmlage; STQ: Stimmqualität; STS: Stimmstabilität; TEM: Tempo. Der Gesamtscore (GS) entspricht dem Mittelwert der Einzelskalen. 0= schwere Störung, 4 = unauffällig.

Anhang G: Fragebogen zur Selbsteinschätzung (modifiziert nach Ziegler et al., 1996)

Beeinträchtigung der Kommunikation als Folge zentraler Sprechstörungen			
Name des Patienten: _____			
Geburtsdatum: _____			
Untersucher: _____		Untersuchungsdatum: _____	
<hr/>			
1. Körperliche Beschwerden beim Sprechen	trifft nicht zu	manchmal	immer
(1) Das Sprechen strengt mich körperlich an.	<input type="checkbox"/>	<input type="checkbox"/>	<input type="checkbox"/>
(2) Ich komme beim Sprechen außer Atem. (ATM_1)	<input type="checkbox"/>	<input type="checkbox"/>	<input type="checkbox"/>
(3) Ich habe beim Sprechen Probleme mit dem Speichel / einen trockenen Mund.	<input type="checkbox"/>	<input type="checkbox"/>	<input type="checkbox"/>
(4) Ich habe beim Sprechen ein starkes Bedürfnis, mich zu räuspern / ein Rauigkeitsgefühl.	<input type="checkbox"/>	<input type="checkbox"/>	<input type="checkbox"/>
(5) Ich habe beim Sprechen eine schwere Zunge / die Zunge erscheint mir wie ein Fremdkörper.	<input type="checkbox"/>	<input type="checkbox"/>	<input type="checkbox"/>
(6) Ich verspüre beim Sprechen eine Anspannung im Gesicht.	<input type="checkbox"/>	<input type="checkbox"/>	<input type="checkbox"/>
Bemerkungen: _____			
<hr/>			
2. Stimmliche und artikulatorische Veränderungen	trifft nicht zu	ein wenig	erheblich
(A) Ich muss beim Sprechen öfter einatmen als vor der der Tiefen Hirnstimulation. (SAV_ATM_2)	<input type="checkbox"/>	<input type="checkbox"/>	<input type="checkbox"/>
(7) Ich spreche leiser als vor der Tiefen Hirnstimulation.	<input type="checkbox"/>	<input type="checkbox"/>	<input type="checkbox"/>
lauter als vor der Tiefen Hirnstimulation. (STL_1)	<input type="checkbox"/>	<input type="checkbox"/>	<input type="checkbox"/>
(8) Meine Stimme ist tiefer als vor der Tiefen Hirnstimulation.	<input type="checkbox"/>	<input type="checkbox"/>	<input type="checkbox"/>
höher als vor der Tiefen Hirnstimulation. (STL_2)	<input type="checkbox"/>	<input type="checkbox"/>	<input type="checkbox"/>
(9) Der Klang meiner Stimme hat sich verändert seit der Tiefen Hirnstimulation. (STQ_1)	<input type="checkbox"/>	<input type="checkbox"/>	<input type="checkbox"/>
(B) Seit der Tiefen Hirnstimulation klingt meine Stimme rau / heißer / belegt. (SAV_STQ_2)	<input type="checkbox"/>	<input type="checkbox"/>	<input type="checkbox"/>
(C) Meine Stimme ist brüchiger als vor der Tiefen Hirnstimulation / bricht mir weg. (SAV_STS_1)	<input type="checkbox"/>	<input type="checkbox"/>	<input type="checkbox"/>
(D) Meine Stimme kippt weg / wird plötzlich lauter oder leiser bzw. höher oder tiefer. (SAV_STS_2)	<input type="checkbox"/>	<input type="checkbox"/>	<input type="checkbox"/>
(10) Seit der Tiefen Hirnstimulation spreche ich durch die Nase. (RES_1)	<input type="checkbox"/>	<input type="checkbox"/>	<input type="checkbox"/>
(E) Seit der Tiefen Hirnstimulation klinge ich, als ob ich Schnupfen hätte. (SAV_RES_2)	<input type="checkbox"/>	<input type="checkbox"/>	<input type="checkbox"/>
(11) Ich spreche undeutlicher als vor der der Tiefen Hirnstimulation. (ART_1)	<input type="checkbox"/>	<input type="checkbox"/>	<input type="checkbox"/>
(12) Ich spreche langsamer als vor der der Tiefen Hirnstimulation.	<input type="checkbox"/>	<input type="checkbox"/>	<input type="checkbox"/>
schneller als vor der Tiefen Hirnstimulation. (TEM_1)	<input type="checkbox"/>	<input type="checkbox"/>	<input type="checkbox"/>
(F) Ich spreche seit der Tiefen Hirnstimulation stockend und mit vielen Unterbrechungen. (SAV_RDF_1)	<input type="checkbox"/>	<input type="checkbox"/>	<input type="checkbox"/>
(G) Ich komme immer wieder in's Stottern. (SAV_RDF_2)	<input type="checkbox"/>	<input type="checkbox"/>	<input type="checkbox"/>
(13) Ich habe eine veränderte „Sprechmelodie“. (MOD_1)	<input type="checkbox"/>	<input type="checkbox"/>	<input type="checkbox"/>
(H) Seit der Tiefen Hirnstimulation klingt mein Sprechen eintönig / nicht mehr so lebhaft. (SAV_MOD_2)	<input type="checkbox"/>	<input type="checkbox"/>	<input type="checkbox"/>
Bemerkungen: _____			

Abb. 14: Fragebogen zur Selbsteinschätzung, Seite 1

3. Kommunikative Aktivitäten	seit der Tiefen Hirnstimulation		
	keine Änderung	seltener	nicht mehr
(14) Ich unterhalte mich auch, wenn mehrere Personen am Gespräch beteiligt sind.	<input type="checkbox"/>	<input type="checkbox"/>	<input type="checkbox"/>
(15) Ich rufe jemanden über größere Entfernung.	<input type="checkbox"/>	<input type="checkbox"/>	<input type="checkbox"/>
(16) Ich spreche jemanden an.	<input type="checkbox"/>	<input type="checkbox"/>	<input type="checkbox"/>
(17) Ich erzähle anderen, was ich erlebt oder gelesen oder was ich im Fernsehen gesehen habe.	<input type="checkbox"/>	<input type="checkbox"/>	<input type="checkbox"/>
(18) Ich diskutiere mit anderen.	<input type="checkbox"/>	<input type="checkbox"/>	<input type="checkbox"/>
(19) Ich erzähle Witze oder lustige Begebenheiten.	<input type="checkbox"/>	<input type="checkbox"/>	<input type="checkbox"/>
(20) Ich telefoniere außer mit meinen Angehörigen auch mit anderen Leuten.	<input type="checkbox"/>	<input type="checkbox"/>	<input type="checkbox"/>
(21) Ich spreche auch in lauter Umgebung, z.B. auf der Straße, in einer Gaststätte oder der Kantine.	<input type="checkbox"/>	<input type="checkbox"/>	<input type="checkbox"/>
Bemerkungen: _____			

4. Verständlichkeit bei verschiedenen Gesprächspartnern			
Kommt es vor, dass Ihre Gesprächspartner nicht verstehen, was Sie sagen?	immer	manchmal nicht	häufig nicht
(22) Mein(e) Partner(in) / meine nächsten Angehörigen verstehen mich...	<input type="checkbox"/>	<input type="checkbox"/>	<input type="checkbox"/>
(23) Personen, mit denen ich häufiger Kontakt habe (z.B. Freunde, Bekannte, Arbeitskollegen, Pflegepersonal, Therapeuten, etc.), verstehen mich...	<input type="checkbox"/>	<input type="checkbox"/>	<input type="checkbox"/>
(24) Fremde bzw. Personen, mit denen ich selten Kontakt habe, verstehen mich...	<input type="checkbox"/>	<input type="checkbox"/>	<input type="checkbox"/>
Haben Sie den Eindruck, dass es Ihren Gesprächspartnern Mühe oder Anstrengung bereitet, Sie zu verstehen?	nicht	etwas anstrengend	sehr
(25) Für meine(n) Partner(in) / meine nächsten Angehörigen ist es...	<input type="checkbox"/>	<input type="checkbox"/>	<input type="checkbox"/>
(26) Für Personen, mit denen ich häufiger Kontakt habe (z.B. Freunde, Bekannte, Arbeitskollegen, Pflegepersonal, Therapeuten, etc.), ist es...	<input type="checkbox"/>	<input type="checkbox"/>	<input type="checkbox"/>
(27) Für Fremde bzw. Personen, mit denen ich selten Kontakt habe, ist es...	<input type="checkbox"/>	<input type="checkbox"/>	<input type="checkbox"/>
Müssen Ihre Gesprächspartner immer wieder nachfragen, weil sie Sie nicht verstehen?	nie	manchmal nachfragen	häufig
(28) Mein(e) Partner(in) / meine nächsten Angehörigen müssen...	<input type="checkbox"/>	<input type="checkbox"/>	<input type="checkbox"/>
(29) Personen, mit denen ich häufiger Kontakt habe (z.B. Freunde, Bekannte, Arbeitskollegen, Pflegepersonal, Therapeuten, etc.), müssen...	<input type="checkbox"/>	<input type="checkbox"/>	<input type="checkbox"/>
(30) Fremde bzw. Personen, mit denen ich selten Kontakt habe, müssen...	<input type="checkbox"/>	<input type="checkbox"/>	<input type="checkbox"/>
Bemerkungen: _____			

Abb. 15: Fragebogen zur Selbsteinschätzung, Seite 2

5. Verständlichkeit in verschiedenen Situationen

☐ nicht zutreffend, da keine subjektive Beeinträchtigung der Verständlichkeit vorliegt

	nicht	leicht	erheblich
(31) Wenn ich mich in einer Gruppe unterhalte, beeinträchtigt dies meine Verständlichkeit...	<input type="checkbox"/>	<input type="checkbox"/>	<input type="checkbox"/>
(32) Wenn ich telefoniere, beeinträchtigt dies meine Verständlichkeit...	<input type="checkbox"/>	<input type="checkbox"/>	<input type="checkbox"/>
(33) Laute Umgebung, z.B. auf der Straße, in der Kantine, in einer Gaststätte, etc., beeinträchtigt meine Verständlichkeit...	<input type="checkbox"/>	<input type="checkbox"/>	<input type="checkbox"/>
(34) Wenn ich müde bin, beeinträchtigt dies meine Verständlichkeit...	<input type="checkbox"/>	<input type="checkbox"/>	<input type="checkbox"/>
(35) Wenn ich mir keine Mühe gebe, deutlich zu sprechen, beeinträchtigt dies meine Verständlichkeit...	<input type="checkbox"/>	<input type="checkbox"/>	<input type="checkbox"/>

Bemerkungen: _____

6. Kommunikationsmittel und -strategien

☐ nicht zutreffend, da keine subjektive Beeinträchtigung der Verständlichkeit vorliegt

	nie	manchmal	häufig
(36) Wenn man mich nicht versteht, wiederhole ich es langsamer, lauter und / oder deutlicher.	<input type="checkbox"/>	<input type="checkbox"/>	<input type="checkbox"/>
(37) Wenn ich nicht verstanden wurde, wiederhole ich es mit einer anderen Formulierung bzw. nur noch die wichtigsten Wörter.	<input type="checkbox"/>	<input type="checkbox"/>	<input type="checkbox"/>
(38) Wenn man mich nicht versteht, setze ich verstärkt Mimik und Gestik ein.	<input type="checkbox"/>	<input type="checkbox"/>	<input type="checkbox"/>
(39) Wenn ich nicht verstanden werde, mache ich mich auf eine andere Weise verständlich, z.B. durch Aufschreiben, Zeigen, Zeichnen, Buchstabieren, etc.	<input type="checkbox"/>	<input type="checkbox"/>	<input type="checkbox"/>
(40) Wenn man mich nicht versteht, lasse ich andere für mich sprechen.	<input type="checkbox"/>	<input type="checkbox"/>	<input type="checkbox"/>
(41) Wenn man mich nicht versteht, lasse ich es dabei bewenden und versuche nicht weiter, mein Anliegen verständlich zu machen.	<input type="checkbox"/>	<input type="checkbox"/>	<input type="checkbox"/>

Bemerkungen: _____

7. Emotionale Bewertung der Sprechstörung

☐ nicht zutreffend, da keine subjektive Beeinträchtigung vorliegt

	nie	manchmal	häufig
(42) Ich geniere mich für die Art wie ich spreche, oder fühle mich unsicher.	<input type="checkbox"/>	<input type="checkbox"/>	<input type="checkbox"/>
(43) Ich werde ungeduldig, wenn man mich nicht versteht.	<input type="checkbox"/>	<input type="checkbox"/>	<input type="checkbox"/>
(44) Ich werde wütend, wenn man mich nicht versteht.	<input type="checkbox"/>	<input type="checkbox"/>	<input type="checkbox"/>
(45) Ich bin enttäuscht, wenn man mich nicht versteht.	<input type="checkbox"/>	<input type="checkbox"/>	<input type="checkbox"/>
(46) Ich mache mir Vorwürfe, wenn man mich nicht versteht.	<input type="checkbox"/>	<input type="checkbox"/>	<input type="checkbox"/>
(47) Ich mache meinem Gesprächspartner Vorwürfe, wenn er mich nicht versteht.	<input type="checkbox"/>	<input type="checkbox"/>	<input type="checkbox"/>

Bemerkungen: _____

Abb. 16: Fragebogen zur Selbsteinschätzung, Seite 3

8. Reaktionen anderer auf die Sprechstörung

☐ *nicht zutreffend, da keine subjektive Beeinträchtigung vorliegt*

	nie	manchmal	häufig
(48) Ich werde aufgrund meiner Art zu sprechen für aggressiv gehalten.	<input type="checkbox"/>	<input type="checkbox"/>	<input type="checkbox"/>
(49) Ich werde aufgrund meiner Art zu sprechen für depressiv gehalten.	<input type="checkbox"/>	<input type="checkbox"/>	<input type="checkbox"/>
(50) Wegen meiner Art zu sprechen unterschätzt man meine geistigen Fähigkeiten.	<input type="checkbox"/>	<input type="checkbox"/>	<input type="checkbox"/>
(51) Man hält mich wegen meiner Sprechstörung für betrunken.	<input type="checkbox"/>	<input type="checkbox"/>	<input type="checkbox"/>
(52) Meine Gesprächspartner werden ungeduldig.	<input type="checkbox"/>	<input type="checkbox"/>	<input type="checkbox"/>
(53) Meine Gesprächspartner tun so, als hätten sie mich verstanden.	<input type="checkbox"/>	<input type="checkbox"/>	<input type="checkbox"/>
(54) Ich werde unterbrochen.	<input type="checkbox"/>	<input type="checkbox"/>	<input type="checkbox"/>
(55) Ich werde von Gesprächen ausgeschlossen.	<input type="checkbox"/>	<input type="checkbox"/>	<input type="checkbox"/>
(56) Meine Sätze werden von anderen voreilig ergänzt.	<input type="checkbox"/>	<input type="checkbox"/>	<input type="checkbox"/>

Bemerkungen: _____

9. Psychosoziale Folgen

☐ *nicht zutreffend, da keine subjektive Beeinträchtigung vorliegt*

	trifft nicht zu	ein wenig	erheblich
(57) Durch die Sprechstörung bin ich in der Beziehung zu meinem / meiner Partner / in bzw. meinen nächsten Angehörigen beeinträchtigt.	<input type="checkbox"/>	<input type="checkbox"/>	<input type="checkbox"/>
(58) Die Sprechstörung schränkt mich in meinen Kontakten zu Freunden / Bekannten ein.	<input type="checkbox"/>	<input type="checkbox"/>	<input type="checkbox"/>
(59) Die Sprechstörung hindert mich daran, neue Bekanntschaften zu machen.	<input type="checkbox"/>	<input type="checkbox"/>	<input type="checkbox"/>
(60) Die Sprechstörung schränkt mich in meinen Freizeitaktivitäten ein.	<input type="checkbox"/>	<input type="checkbox"/>	<input type="checkbox"/>
(61) Die Sprechstörung behindert mich in meiner beruflichen Tätigkeit / Ausbildung.	<input type="checkbox"/>	<input type="checkbox"/>	<input type="checkbox"/>
(62) Die Sprechstörung schränkt mich in meiner Selbstständigkeit ein (Einkäufe, Erledigungen, Ämter, etc.).	<input type="checkbox"/>	<input type="checkbox"/>	<input type="checkbox"/>
(63) Die Sprechstörung erschwert es mir, Empfindungen und Gefühle angemessen auszudrücken.	<input type="checkbox"/>	<input type="checkbox"/>	<input type="checkbox"/>

Bemerkungen: _____

Abb. 17: Fragebogen zur Selbsteinschätzung, Seite 4

Anhang H: Selbsteinschätzung der Dystoniepatienten bezüglich ihrer Verständlichkeit

Proband	Verständlichkeit bei verschiedenen Gesprächspartnern			Verständlichkeit in verschiedenen Situationen					Mittelwert 1 - 8	9 Deutlichkeit, Vergleich zu vor THS
	1 Partner / nächste Angehörige	2 Personen mit häufigerem Kontakt	3 Fremde	4 Unterhaltung in einer Gruppe	5 am Telefon	6 in lauter Umgebung	7 bei Müdigkeit	8 ohne die Bemühung deutlich zu sprechen		
D1	1	0	0	0	0	1	0	0	0,25	0
D2	1	1	1	0	1	0	1	0	0,63	1
D4	1	1	0	1	2	1	0	0	0,75	1
D5	2	2	2	2	2	2	2	2	2,00	2
D6	1	1	1	1	1	k.A.	k.A.	1	1,00	0
D7	0	1	0	0	0	0	0	1	0,25	0
D8	1	1	0	0	1	0	1	2	0,75	0
D9	1	1	1	1	1	1	2	1	1,13	1
D10	2	1	1	1	1	1	0	1	1,00	1
D11	1	1	1	1	1	1	0	0	0,75	0
D12	1	1	1	2	2	2	1	1	1,38	2
D13	1	1	1	1	2	1	1	1	1,13	1
D14	1	1	1	1	1	0	0	0	0,63	0
D15	1	1	1	2	1	2	2	1	1,38	2

Anmerkungen: 0 = starke Beeinträchtigung; 2 = keine Beeinträchtigung; von Patient D3 lag kein Fragebogen vor.

Eidesstattliche Versicherung

Ott, Katharina Maria

Name, Vorname

Ich erkläre hiermit an Eides statt,
dass ich die vorliegende Dissertation mit dem Thema

Einfluss der Tiefen Hirnstimulation im Globus pallidus internus auf die Verständlichkeit des Sprechens bei Patienten mit zervikaler Dystonie

selbständig verfasst, mich außer der angegebenen keiner weiteren Hilfsmittel bedient und alle Erkenntnisse, die aus dem Schrifttum ganz oder annähernd übernommen sind, als solche kenntlich gemacht und nach ihrer Herkunft unter Bezeichnung der Fundstelle einzeln nachgewiesen habe.

Ich erkläre des Weiteren, dass die hier vorgelegte Dissertation nicht in gleicher oder in ähnlicher Form bei einer anderen Stelle zur Erlangung eines akademischen Grades eingereicht wurde.

Fürstenfeldbruck, 28.09.2018

Ort, Datum

Katharina Ott

Unterschrift Doktorandin/Doktorand